UNIVERSITE DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1968 - N° 275

MUTISME AKINÉTIQUE ET SYSTÈME NEURONAL ASPÉCIFIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 20 Décembre 1968

PAR

Jean GUÉRIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Bordeaux

né le 1er février 1938 à Bergerac (Dordogne)

Examinateurs de la thèse / Juges

MM. M. BERGOUIGNAN, Professeur, Président
H. POUYANNE, Agrégé
M. GOT, Maître de Conférences Agrégé.
D. VINCENT, Maître de Conférences Agrégé

BORDEAUX

UNION FRANÇAISE D'IMPRESSION
185, cours de la Marne

1 9 6 8

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543917_0023

UNIVERSITE DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1968 - N° 275

MUTISME AKINÉTIQUE ET SYSTÈME NEURONAL ASPÉCIFIQUE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 20 Décembre 1968

PAR

Jean GUÉRIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Bordeaux

né le 1er février 1938 à Bergerac (Dordogne)

Examinateurs de la thèse (Juges)

MM. M. BERGOUIGNAN, Professeur, Président

H. POUYANNE, Agrégé

M. GOT, Maître de Conférences Agrégé.

D. VINCENT, Maître de Conférences Agrégé

BORDEAUX

UNION FRANÇAISE D'IMPRESSION

185, cours de la Marne

1 9 6 8

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. G. PORTMANN, R. SIGALAS

DOYEN : M. F. TAYEAU. — **ASSESSEURS :** MM. J. MASQUELIER, P. LAUMONIER.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, CHARRIER, DUBREUIL, CREYX, DARGET, R. SIGALAS
G. PORTMANN, M. RIVIERE, R. GIRARD, C. PIFFAULT, R. FABRE,
R. DUFOUR, P. FOURMENT, E. AUBERTIN, X. J. DUBECQ, L. MASSE A. LACHAPELE
R. DE GRAILLY, G. VITTE

PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.	
P. DELMAS-MARSALET	Clinique des maladies nerveuses et mentales.
P. DERVILLEE	Médecine légale et Médecine du travail.
R. MANDOUL	Zoologie et parasitologie.
R. CASTAGNOU	Toxicologie et hygiène appliquée.
J. REBOUL	Carcinologie.
P. MESNARD	Chimie organique et Chimie analytique.
R. GRANDPIERRE	Physiologie.
P. BROUSTET	Clinique médicale cardiologique.
J. MAGENDIE	Clinique chirurgicale.
F. TAYEAU	Biochimie médicale A.
G. MAYER	Histologie et embryologie.
P. BLANQUET	Physique nucléaire appliquée et radiobiologie.
N.	Pathologie générale et expérimentale.
R. SARIC	Clinique médicale.
L. POUYANNE	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.
J.-J. DUBARRY	Hydro-climatologie thérapeutique et clinique des maladies de l'appareil digestif.
F.-J. TRAISSAC	Clinique thérapeutique.
R. MAHON	Clinique d'accouchements.
R. PAUTRIZEL	Immunologie et biologie parasitaire.
Mlle G. ROUGIER	Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports.
G. MOUSTARDIER	Bactériologie.
E. BESSIERE	Clinique ophtalmologique.
H. LEGER	Anatomie pathologique.
J. MASQUELIER	Matière médicale.
G. MORETTI	Clinique médicale propédeutique et médecine tropicale.
J. DESPONS	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.
P. LAUMONIER	Clinique chirurgicale pleuro-pulmonaire.
J. LENG-LEVY	Clinique médicale et des maladies infectieuses.
R. LETAC	Pathologie et recherche chirurgicales.
R. QUILICHINI	Pharmacie galénique.
E. NEUZIL	Biochimie médicale B.
R. STOLL	Biologie.
J. LANGE	Clinique urologique.
P. FREOUR	Hygiène et Clinique de pneumophtisiologie.
F. RIGAUD	Anatomie.
J. FAURE	Physio-pathologie et neuro-physiologie.
G. DUBOURG	Clinique chirurgicale des maladies cardiaques.
J. VILLAR	Clinique gynécologique.
P. LE COULANT	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.
M. BERGOUIGNAN	Pathologie nerveuse et mentale.
J. DUHAMEL	Physique médicale et pharmaceutique.
R. BABIN	Pharmacie chimique.
N.	Sémiologie médicale.
H. CHOUSSAT	Pathologie médicale.
L. CHASTRUSSE	Clinique obstétricale.
P. VERGER	Clinique médicale des maladies des enfants.
F. LAPORTE	Chirurgie générale.
R. TINGAUD	Clinique chirurgicale.
H. LAUBIE	Botanique et cryptogamie.
Cl. RICHIR	Anatomie pathologique.
R. GOLSE	Chimie générale et Chimie minérale.
J. BAILENGER	Zoologie et biologie animale.
J.-Cl. COLLETER	Chimie analytique.

UNIV. LEIDEN BIBL.

PROFESSEURS TITULAIRES (suite) :

MM.	
H. BRICAUD	Médecine générale.
P. BENOIT	Clinique odonto-stomatologique.
Cl. MARTIN-DUPONT	Clinique néphrologique.
J. CANELLAS	Pharmacodynamie et Hydrologie.
R. CANIVENC	Histologie.
G. DELORME	Electroradiologie.
J. DEPAULIS	Sémiologie chirurgicale.

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

J. RIVIERE	Médecine générale.
J. DAVID-CHAUSSE	Médecine générale.
J. MARQUEVIELLE	Biochimie médicale.
H. DULONG DE ROSNAY	Bactériologie.
M. BLANC	Neuro-psychiatrie.
Cl. MASSE	Chirurgie générale.
R. MARAUD	Histologie et embryologie.
P. DU PASQUIER	Bactériologie.
J. STAEFFEN	Médecine générale.
J.-P. DUBECQ	Obstétrique.
R. CROCKETT	Chimie organique et chimie analytique.
G. NEVERRE	Physiologie.
J. MEUNIER	Histologie.
A. SERISE	Hygiène.
P. FERRET-BOUIN	Physique médicale.
J. VIDEAU	Anatomie.
A. CASTAING	Médecine générale et thérapeutique.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

R. JENSEN	Chimie biologique.
J. BROUSSIN	Electroradiologie.
R. TESSIER	Pneumo-phtisiologie.
Mme J. SECHET	Biochimie médicale.
C. LAGARDE	Carcinologie.
C. BERAUD	Thérapeutique.
H. LAZARINI	Médecine légale et Médecine du travail.
J. SOUMIREU-MOURAT	Obstétrique.
G. CABANIEU	Médecine générale.
R. LELOURD	Pneumo-phtisiologie.
L. COURAUD	Chirurgie générale.
J. BENTEGEAT	Hématologie.
Cl. VRIGNAUD	Physique pharmaceutique.
M. BERGER	Oto-rhino-laryngologie.
P. SOURREIL	Dermato-vénéréologie.
L. ARNE	Médecine générale et thérapeutique
Cl. MARTIN	Pédiatrie.
R. BAUTE	Cryptogamie.
V. DARGELOS	Microbiologie.
Mlle S. LARCEBAU	Toxicologie.
C. WONE	Médecine générale et thérapeutique.
J. JULIEN	Médecine générale et thérapeutique.
J.-J. BATTIN	Pédiatrie.
M. DALLOCCHIO	Cardiologie et maladies vasculaires.
J. AUBERTIN	Maladies infectieuses.
P. VERIN	Ophtalmologie.
M. GOT	Neuro-chirurgie.
J. TAVERNIER	Electrocardiologie : diagnostic et thérapeutique.
J. VINCENT	Physiologie et explorations fonctionnelles.
L. CHEVAIS	Anesthésiologie.
G. GILLARDEAU	Anesthésiologie.
J. HONTON	Orthopédie et traumatologie.
M. BOMBART	Orthopédie et traumatologie.
A. HUGUES	Cancérologie.
M. SABATHIE	Anesthésiologie.

AGREGES EN EXERCICE :

P. DARMAILLACQ	Chirurgie générale.
L. CORCELLE	Ophtalmologie.
M. PORTMANN	Oto-rhino-laryngologie
P. BLANCHOT	Médecine générale.
L. DOUTRE	Chirurgie générale.
F. BALLANGER	Urologie.

MM. **AGREGES EN EXERCICE (suite)**

P. BIRBIS	Chirurgie générale.
J.-P. CALAMEL	Chirurgie générale.
L. TEXIER	Dermato-syphiligraphie.
H. POUYANNE	Neuro-chirurgie.
P. LOISEAU	Neurologie et psychiatrie.
R. GENESTE	Orthopédie.
F. FONTAN	Chirurgie générale.
J. LASSERRE	Orthopédie.

AGREGES LIBRES :

G. FAUGERE	Obstétrique.
M. L'EPÉE	Médecine légale.
H. CABANIÉ	Anatomie.

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES :

P. BONJEAN	Anatomie.
M. LAHOURCADE	Parasitologie.
M. SENTENAC	Anatomie.
G. DELMON	Anatomie pathologique.
J. TRIBOULAY	Immunologie. Sérologie.
F. X. MICHELET	Stomatologie.

L'Attaché d'administration universitaire, chef des Services administratifs :

Mme M.-C. CHAPENOIRE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

Vous seuls connaissez vraiment le sens de patience et espoir.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS
ET A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

A MESDAMES LES SURVEILLANTES,
MESDAMES ET MESDEMOISELLES LES SECRETAIRES
MESDAMES ET MESDEMOISELLES LES INFIRMIERES
DU CENTRE JEAN-ABADIE

A MONSIEUR LE DOCTEUR Cl. VITAL

Ancien Interne des Hôpitaux
Chef de Clinique à la Faculté
Assistant de Neuro-Psychiatrie des Hôpitaux

La sécurité tranquille et l'amitié simple dont tu nous fais le don nous sont biens plus précieux encore que tes connaissances innombrables et ta solidité sans faille.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. JULIEN

Maître de Conférences Agrégé de Médecine Générale et Thérapeutique
Médecin des Hôpitaux

La concision de la pensée, le raffinement de l'esprit, le souci du Réel et la passion du Beau qui sont dans ta légende nous ont déjà, depuis longtemps, séduit.

A NOS MAITRES

DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. LEMAN

Neuro-Chirurgien des Hôpitaux

L'honnêteté de votre esprit et la perfection de votre art sont pour nous objet de profonde admiration et de réflexion constante.

A NOS JUGES :

MONSIEUR LE DOCTEUR J.D. VINCENT

Maître de Conférences Agrégé de Physiologie
et Exploration fonctionnelle
Biologiste des Hôpitaux

Le raffinement de votre intelligence et l'étendue de vos connaissances, sans cesse développées dans l'harmonie de l'expérience clinique et des plus brillantes réalisations neuro-physiologiques, nous ont toujours séduit, mais il est un accueil bien plus riche encore que nous aimerions vous dire à travers ces phrases :

« La poésie était le surplus qu'il apportait lui-même. Ce surplus était la poésie dont il jouissait dans la situation poétique de la réalité et qu'il revivait sous forme de réflexion poétique... D'abord, il jouissait personnellement de l'esthétique, ensuite il jouissait esthétiquement de sa personnalité. »

Sören KIERKEGAARD, *Le Journal du Séducteur.*

MONSIEUR LE DOCTEUR M. GOT

Maître de Conférences Agrégé de Neuro-Chirurgie
Neuro-Chirurgien des Hôpitaux

Monsieur,

Cette culture étendue et cette expérience profonde qui marquent votre enseignement, vous nous les dispensez avec une bienveillance et une urbanité qui nous concernent personnellement.

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de faire partie du jury de cette thèse et nous vous en savons infiniment gré.

MONSIEUR LE DOCTEUR H. POUYANNE

Agrégé de Neuro-Chirurgie
Neuro-Chirurgien des Hôpitaux, Chef de Service
Chevalier des Palmes Académiques

Monsieur et Cher Maître,

Vous nous avez accepté dans cette Ecole qui a révélé ses éléments illustres et dont vous êtes le Maître incontesté.

Notre tâche est lourde. Nous découvrons chaque jour dans l'élégance, l'habileté et la sobriété de chacun de vos gestes, l'épuration ultime d'une expérience attentive, d'une réflexion incessante et d'une intelligence subtile. Mais plus encore, vous nous montrez l'exemple de ces qualités supérieures qui au-delà de toute querelle, entourent votre présence de respect et d'amitié et s'attachent aux formes les plus nobles de l'expression humaine.

Nous sommes très honoré de la faveur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous vous assurons de notre indéfectible attachement.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. BERGOUIGNAN

Professeur de Pathologie Nerveuse et Mentale
à titre personnel
Médecin des Hôpitaux, Chef de Service
Croix de Guerre 1939-1945, Officier des Palmes Académiques

Monsieur et Cher Maître,

Vous représentez pour nous l'exemple de la force et de la mesure. Nous avons senti à votre contact la grandeur de cet humanisme qui est le vôtre, situé aux confins des plus hautes qualités morales et d'un immense savoir, et qui s'attache, aussi, aux plus profondes aspirations de chacun.

Pour notre admiration et pour votre confiance dont cette thèse est une nouvelle preuve, nous vous remercions et vous prions de croire à notre respectueux attachement.

MUTISME AKINÉTIQUE
ET
SYSTÈME NEURONAL ASPÉCIFIQUE

« Si conscience signifie mémoire et anticipation, c'est que conscience est synonyme de choix. »

Henri Bergson.

(*La conscience et la vie*).

INTRODUCTION

Les phénomènes de conscience représentent un vaste domaine, dont l'étude se situe à la frontière de la neurologie, de la psychiatrie et de la psychologie.

La divergence des résultats, peut-être plus apparente que réelle, tient autant aux méthodes qu'aux définitions propres à chacune de ces disciplines.

Eludant les aspects purement subjectifs du contenu de la conscience, la neurologie limite son champ d'étude à une approche objective. Dans ces conditions, elle la définit comme : « cette qualité de fonctionnement du système nerveux, permettant l'expérience perceptive des données concernant le monde environnant, ainsi que celle concernant notre corps, cette expérience impliquant la connaissance des réactions ainsi déterminées et leur souvenir plus ou moins durable. » (ALAJOUANINE).

Cependant, mieux que dans une définition théorique, les phénomènes de conscience représentent une réalité tangible dont chacun sait apercevoir les moindres variations, préciser les diverses modalités, et à partir de cette expérience clinique, le neurologue peut tenter d'en saisir la signification.

Cette démarche peut se faire de plusieurs manières :

— la première est représentée par l'étude des échelons les plus élémentaires de la conscience parmi lesquels on compte l'état de vigilance, fondement de toute activité consciente. C'est en effet dans ce domaine qu'ont été établies les corrélations les plus précises d'ordre anatomique

et électrobiologique. En particulier, la mise en évidence par Moruzzi et Magoun de la substance réticulée du tronc cérébral, sa participation dans les phénomènes de veille et de sommeil et ceux de coma constituent l'un de ces aspects. Un autre aspect essentiel est la découverte d'un mécanisme original susceptible d'être étendu à d'autres secteurs neurologiques, qui consiste à transformer une partie de l'information spécifique en énergie non spécifique utilisée pour le fonctionnement général du système nerveux.

Cependant cette démarche aboutissant, par une substitution des termes vigilance et conscience à une simplification du tableau clinique, porte en elle ses insuffisances. Si la vigilance sous-tend la conscience et en constitue une prémisse nécessaire, il est incontestable que celle-ci ajoute une dimension à celle-là.

De sorte que si les troubles de la vigilance comportent obligatoirement des perturbations de la conscience, la proposition inverse n'est pas soutenable. Cet obstacle restreint donc la validité de cette approche des phénomènes de conscience en neurologie.

— Une autre méthode peut être représentée par l'étude, dans le cadre d'une entité clinique définie des corrélations cliniques, anatomiques et neurobiologiques. Cette attitude s'est avérée la plus riche d'enseignement pour ce qui est de la vigilance à partir de l'étude des états de coma ; elle semble pouvoir s'adapter de même à l'analyse des états de mutisme akinétique.

Ce cadre clinique défini par Cairns présente en effet, pour l'étude des troubles de la conscience, le double avantage de réaliser un tableau d'évolution lente, et de comporter dans un état de vigilance conservée, une atteinte de trois modes d'expression de la conscience, ce qui permet une analyse comparative et approfondie, conférant ainsi au mutisme akinétique une place privilégiée.

RAPPEL HISTORIQUE

Avant l'individualisation clinique de ce syndrome, plusieurs auteurs avaient remarqué l'originalité séméiologique que présentaient certains malades.

En 1899, Rosenblath avait publié l'histoire d'un jeune danseur de corde qui, à la suite d'une chute, présenta pendant plus de huit mois un tableau identique à celui qui devait être plus tard le mutisme akinétique post-traumatique.

En 1921, C.I. Parhon et Ch. Ballif rapportèrent l'observation d'une fillette de 12 ans qui, à la suite d'une infection impétigineuse chronique du cuir chevelu, avait brusquement installé un tableau aigu avec céphalée, fièvre à 40°, paralysie du moteur oculaire commun gauche, délire avec hallucinations visuelles complexes. Trois semaines plus tard, avec la chute de la température, la malade s'améliorait, mais restait dans un état d'adynamie dans lequel : « elle était immobile, les yeux entr'ouverts, la tête en hyper-extension, la respiration fréquente et difficile, les masticateurs contracturés. Elle ne parlait nullement et, abandonnée à elle-même, s'endormait aussitôt. » Les auteurs soulignaient « l'impossibilité de la malade de parler, de se lever, d'exécuter des mouvements en général, la plupart du temps, ce qui contrastait avec la conservation de son capital psychique... ce qui manquait, c'est la possibilité du déclenchement du mécanisme psycho-moteur. »

En 1932, Hechst, rapporta l'observation d'un acteur de

44 ans, qui avait déjà été hospitalisé pour un épisode de somnolence avec diplopie et paralysie de la verticalité. Trois mois plus tard, il installait progressivement un état d'indifférence avec incontinence sphinctérienne. « Ses réponses étaient rares et de plus en plus lentes au fur et à mesure qu'on poursuivait l'interrogatoire, mais elles restaient cohérentes », il semblait avoir une certaine conscience de son état. « Il savait les réponses, mais ne pouvait les donner à haute voix », disait-il. » Une infection intercurrente l'emporta en quelques mois. L'autopsie révélait un hémangiome caverneux de la partie supérieure du tronc cérébral.

En 1933, Linde décrivit le cas d'une jeune femme de 27 ans. Les troubles du caractère, l'incontinence, le désintérêt croissant, l'avaient faite prendre d'abord pour une psychotique hébephrénique : « La voix était monotone, les traits sans expression, les réponses n'arrivaient qu'avec un long retard, les mouvements restaient rares et lents ; elle était désorientée. » Elle mourut cinq mois plus tard. L'autopsie révélait un hémangiome caverneux qui détruisait les noyaux gris, se prolongeait sur le thalamus et les capsules internes et atteignait le tronc cérébral supérieur.

En 1936, Stern, dans le cadre de son étude sur les encéphalites épidémiques, décrivit des états identiques d'immobilité avec conservation d'une certaine conscience.

La même année Grotjahn rapporta les observations de sept malades qui avaient une tumeur du troisième ventricule et chez lesquels, après ventriculographie, un tableau d'akinésie s'était développé. Cet état se prolongeait des semaines et des mois. Les malades avaient cependant conservé un certain degré de conscience ; il n'y avait aucune atteinte de l'orientation, de la mémoire ou du pouvoir d'observation. Ils paraissaient se rendre compte de leur état, mais n'en ressentaient aucun désagrément. La cause était, pour six d'entre eux, une tumeur hypophysaire, pour le

dernier il s'agissait, au contraire d'un gliome de la région quadri-jumelle. Dans tous les cas, il existait une hydrocéphalie interne importante.

Ces éléments séméiologiques épars ou considérés dans leurs relations avec l'affection causale dont il restait une expression un peu particulière, furent rassemblés en un syndrome. Son individualisation s'effectua de manière presque simultanée en 1940, à quelques mois d'intervalle. Les événements d'alors leur tracèrent un nom et une fortune séparés, bien que les descriptions s'avèrent superposables.

— L'école allemande l'appela « syndrome apallique »,

— l'école anglo-saxonne, « mutisme akinétique ».

— KRETCHMER avait extrait du groupe important des syndromes psycho-organiques, celui survenant quand « par suite de foyers pathologiques aigus, les circonvolutions correspondantes du cortex sont mises hors d'état de fonctionner, ce qui ne se conçoit que dans les troubles étendus du pallium dans sa fonction globale. » Il expliquait ainsi la formulation du terme « apallique » sur le même mode que les concepts « apraxique, agnosique ou aphasique. »

Sa description est la suivante :

« Le malade est étendu, éveillé, les yeux ouverts. Le regard est fixe, ou se déplace sans but, sans objet, sans témoigner une quelconque compréhension. Si l'on tente d'orienter l'attention on n'y arrive pas, ou avec peine. Ordre, invigoration, présentation d'objets ne suscitent pas de réponse. Les mouvements réflexes de retrait ou de défense peuvent également manquer. Le plus souvent, le malade ne reprend pas l'attitude de repos lorsqu'on lui impose une posture inconfortable ; de ce fait il peut se figer dans les positions particulières qu'il prend spontanément, ou qui lui sont imposées. Ce comportement peut être lié à l'impossibilité de répondre de manière adaptée aux stimuli, ou à une atteinte primitive de l'élan vital. Certaines stimu-

lations externes, par contre, peuvent déclencher des réponses élémentaires excessives, ou même des secousses cloniques. Malgré l'état de veille, le malade ne peut parler, est incapable de reconnaître les objets, d'exécuter des gestes significatifs, même élémentaires. Par contre, certaines fonctions végétatives, telle que la déglutition, sont conservées, de même que les réflexes archaïques de succion, de préhension automatique. Ce syndrome, ainsi défini dans sa forme pure, peut s'accompagner de signes variables et contingents : troubles du tonus, hyperkinésie extra-pyramidale (chorée, athétose, tremblements).

« ...Ces troubles se différencient du coma car il n'y a pas d'altération de la vigilance, le rythme veille-sommeil est conservé. Ils se distinguent de la démence, car dans les états démentiels il y a diminution quantitative des performances corticales qui restent cependant conservées en partie. Au contraire, le syndrome que nous définissons ici, représente un blocage de ces fonctions, si bien qu'on peut parler dans les cas typiques d'une panagnosie et d'une panapraxie. »

A l'inverse des lésions diffuses et corticales dont KRETCHMER soulignait le rôle à l'origine de son syndrome, il s'agissait au contraire d'une tumeur limitée de l'hypothalamus et du troisième ventricule que CAIRNS, en 1941, publiait comme cause d'un tableau à peu près identique.

— CAIRNS, OLDFIELD, PENNY BACKER et WHITTERIDGE fixèrent les traits du mutisme akinétique dans le tableau suivant :

« Le malade est hypersomnique, mais une stimulation de faible intensité peut aisément l'éveiller. Il n'émet aucun son et reste totalement immobile. Cependant, son regard suit les déplacements de l'observateur, ou ceux des objets qu'on lui présente, et peut être brusquement détourné par un bruit inopiné. En dépit de cette « présence oculaire », qui semble témoigner d'un niveau de conscience assez élevé, il

reste totalement muet ou ne répond que par monosyllabes chuchotées. Des injections répétées peuvent à la longue susciter un geste lent, incomplet et de faible amplitude, mais le plus souvent, il n'existe aucun mouvement ayant un caractère volontaire. Il est totalement inerte, et l'on ne décèle sur son visage aucune manifestation émotionnelle. Une excitation nociceptive entraîne un retrait réflexe du membre stimulé ; si cette stimulation est maintenue, un mouvement volontaire faible et lent peut tenter de chasser la source de l'excitation. Le malade avale sans difficulté, mais il faut l'alimenter. La nourriture semble être reconnue comme telle, mais il n'y a apparemment aucune appréciation de son goût. Certains aliments, que l'on doit normalement mastiquer ou sucer sont avalés d'un seul trait. A aucun moment, on ne décèle l'expression quelconque d'une réaction douloureuse ou d'un sentiment de plaisir ou de déplaisir. Il y a une incontinence totale des urines et des matières. »

« ....Il peut y avoir des fluctuations dans la profondeur de cet état.

Dans sa forme complète, le malade peut arriver parfois à répondre de la tête ou par un son, mais cette réponse reste en règle lente, retardée et imparfaite, parfois accompagnée d'un tremblement intense des membres.

La récupération clinique peut spontanément s'effectuer ; elle est lente. Mais, lorsque la cause est tumorale, l'évolution se fait vers le coma. Cet état s'accompagne souvent, mais pas toujours, de rigidité de décortication.

Un tel tableau, qui donne l'apparence de la somnolence, possède une originalité, dans laquelle le trouble du sommeil n'est pas le trait fondamental. Il s'agit, au contraire, d'un désordre plus profond qui se développe en l'absence de coma, et associe :

— un mutisme,
— une perte de l'émotion,

— une disparition de la motricité spontanée et de la plupart des autres mouvements,
— une incontinence totale des urines et des matières. »

⁂

Son étude pose divers problèmes :

— Problème nosologique : le syndrome de CAIRNS représente-t-il une entité originale permettant de dissocier le cadre des états d'inconscience prolongée, ou n'est-il au contraire que la variante clinique d'une banale atteinte de la vigilance ?

— Problème pathogénique, dont la solution représente une approche nouvelle des phénomènes de conscience, et peut être la base d'une attitude thérapeutique plus efficace.

Au cours de notre étude clinique, de l'analyse anatomopathologique et électro-encéphalographique, nous tenterons de dégager les éléments d'une réponse.

Il est cependant un point essentiel sur lequel l'accord doit être fait avant d'entreprendre la moindre corrélation :

c'est le problème des limites de ce syndrome.

En effet, le syndrome ainsi décrit par CAIRNS, au cours d'une tumeur du 3e ventricule, a été repris par divers auteurs qui ont tenté d'en développer le cadre étiologique.

Cependant, les descriptions ultérieures ont souvent dépassé les critères initialement énoncés, défigurant la physionomie clinique, et effaçant surtout la signification première du syndrome.

Aussi, il importe d'éliminer plusieurs états neurologiques :

I. - D'abord des associations de symptômes.

— Il s'agit souvent d'états réalisés par les lésions d'insuffisance circulatoire du tronc cérébral :

FANG et PALMER rapportent le cas d'un malade dont le

mutisme et l'akinésie étaient liés à une tétraplégie avec diplégie faciale ; de même, entrent dans ce cadre, les cas cités par ces auteurs et publiés par BIEMOND et par SILVERSTEIN.

— des aspects identiques peuvent être encore créés, lorsqu'une deuxième atteinte complète le tableau et décompense une paralysie ou une anarthrie séquellaires d'une atteinte antérieure.

Il semble encore évident d'écarter de ce cadre les formes avec décérébration, tétraplégie et conservation des mouvements oculaires, tels les sept premiers cas rapportés par CRAVIOTTO et coll. (1950).

2. - Il faut aussi éliminer les formes dans lesquelles il existe une telle intrication de phénomènes que toute discrimination entre symptômes causés par une atteinte focale et ceux liés à une souffrance cérébrale diffuse, s'avère impossible.

— Il en est ainsi des formes dans lesquelles l'intensité des troubles de vigilance et le coma ne permettent aucune analyse clinique approfondie.

— et des formes où les lésions anatomiques diffuses empêchent toute corrélation (méningite, etc.).

Dans ces cas, les lésions anatomiques peuvent certes, être identiques à celles observées dans le mutisme, mais le tableau complexe ou l'intrication des atteintes enlèvent toute valeur à une confrontation anatomo-clinique rigoureuse (par exemple observation de MESSIMY et coll. 1961).

En conséquence, en raison de sa diffusion lésionnelle, nous réserverons au syndrome apallique de KRETCHMER une place particulière dans les formes anatomo-cliniques et nous envisagerons, dans le cadre de notre étude, essentiellement les cas de mutisme akinétique.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Nous avons retenu trois observations, qui illustrent trois aspects du problème :

1° Dans la première, il nous a semblé important de dégager l'influence du milieu environnant et des facteurs affectifs, dans l'évolution du tableau : elle illustre, aussi bien, une attitude thérapeutique.

2° La deuxième, qui réalise la forme décrite par CAIRNS, dans les mêmes conditions, souligne le problème des troubles de la vigilance.

3° Nous rapporterons enfin, une troisième observation, pour laquelle les lésions anatomo-pathologiques viennent mettre l'accent sur certaines zones précises du mésencéphale.

Observation n° 1 :

Monsieur Gar..., âgé de 44 ans, est hospitalisé le 23 juin 1968 pour un syndrome méningé. Alors qu'il est en vacances, le matin, au lever, en passant la tête sous un robinet d'eau froide, il est brusquement pris d'un coup de poignard occipital. La douleur s'est rapidement irradiée vers l'avant, lui serrant les tempes, et s'accompagne de vomissements et d'une sudation intense. A son entrée, le malade est conscient et l'examen, à part une tension à 21/9, ne relève aucune anomalie. Une ponction lombaire ramène un liquide sanglant. L'artériographie effectuée deux jours plus tard, par ponction carotidienne droite, objective une réduction du calibre de la cérébrale antérieure. L'injection contro-latérale, après traitement vasodilatateur massif, effectuée deux

jours après, permet de mettre en évidence une malformation anévrismale située sur la communicante antérieure, orientée vers l'avant, dont le collet est difficile à individualiser malgré les incidences de trois-quarts. Une intervention est effectuée, le 29 juin, deux jours après cet examen.

Par volet fronto-temporal, l'abord sous-frontal est gêné par un cerveau ecchymotique, œdémateux, qui ne se laisse pas déprimer et nécessite une résection polaire droite. L'anévrisme est vite repéré, enserré dans une gangue d'adhérences fibrino-hématiques. A la dissection, il apparaît développé sur toute la largeur de la communicante antérieure qu'il englobe, de sorte que l'on est amené, après rupture de la poche, à sa réduction, à l'aide de plusieurs clips.

Les suites post-opératoires immédiates sont normales : le soir même, le malade est capable de parler, serre les deux mains et remue les membres inférieurs. Trois jours après, et très rapidement, le 1er juillet, il devient, au contraire, confus, présente quelques difficultés à se servir de la main droite, ne répond plus aux questions, sinon par monosyllabes ou par grognements lors des invigorations nociceptives. Le lendemain, l'état s'est aggravé, le malade est en coma, faiblement réactif à la douleur, fébrile, tachycardique, hypertendu à 22/10. Une hypertonie plastique s'est installée, elle atteint autant les membres que la musculature axiale. A la ponction lombaire, le liquide est normalement xanthochromique.

Le 9 juillet, une artériographie carotidienne gauche s'assure de l'exclusion de l'anévrisme, et objective un spasme qui s'étend sur les cérébrales antérieures, de part et d'autre, jusqu'à leur origine, et réduit à une image pointillée le calibre de la péricalleuse. Mais il n'y a pas de déplacement de ces vaisseaux. A la suite de cet examen, les troubles de la vigilance semblèrent nettement améliorés et le malade entra dans sa phrase chronique.

Il restait totalement immobile, le visage figé, dans lequel le regard frappait par son extrême mobilité et son expression anxieuse ou même de panique, quand on s'approchait.

A l'examen il gardait une hypertonie de type plastique mais ne semblait pas présenter de déficit latéralisé ou de déficit des nerfs crâniens. Les réflexes ostéotendineux étaient faibles, les cutanés plantaires en extension des deux côtés. Les sollicitations douloureuses arrivaient à une mobilisation ébauchée, mais égale, des divers segments de membre.

Il était, par ailleurs, absolument akinétique et le mutisme était complet. Cependant il était capable de certains mouvements de la sphère orale ; il pouvait passer spontanément sa langue sur ses lèvres ; les réflexes masticateurs, de préhension et de succion étaient très vifs. Il ouvrait la bouche lorsqu'on lui présentait son repas, mastiquait et avalait. Il semblait même que son attitude se modifiait à ces moments ; alors que le reste du temps il paraissait plus ou moins indifférent à ce qui l'entourait, au contraire, quand lui était présenté le plateau de nourriture, son attention paraissait se concentrer sur son assiette, et sur les moindres mouvements de celui qui lui donnait à manger. Il mastiquait violemment, puis avalait d'un seul coup et attendait, dans un va et vient impatient des yeux, qu'on lui présentât une nouvelle bouchée. Il put rapidement se passer de la sonde de gavage. Il nous sembla cependant que la quantité de nourriture absorbée variait avec celui qui la lui proposait, et que l'alimentation était plus régulière et plus abondante lorsqu'elle était administrée par sa femme. L'incontinence urinaire et fécale était totale. Cet état persista identique jusqu'au jour où, pour des examens complémentaires, le malade dut être changé de chambre. Un état inquiétant se déclencha alors, sans le moindre contexte infectieux. La température s'était brusquement allumée à 39/40° avec une tachycardie instable, une tension artérielle à 20/9. Les troubles de vigilance s'étaient nettement aggravés : le ma-

lade était dans un état d'obnubilation que les invigorations n'arrivaient même plus à lever. Pendant les trois jours que dura cette phase, le malade mangeait à peine, et d'une manière automatique.

Puis Monsieur Gar... revint à son état antérieur et continua à s'améliorer. Les signes neurologiques, hypertonie et tremblements avaient pratiquement disparus. On pouvait l'asseoir dans un fauteuil où il passait l'après-midi, sans dormir un instant, en compagnie de sa femme qui lui parlait inlassablement. Il était capable de remuer les doigts quand on le lui demandait, de serrer la main lorsqu'on le saluait. A certains moments même, après des sollicitations réitérées, il lui arrivait d'ouvrir la bouche, et, les lèvres et les mâchoires tremblantes, le regard tendu, comme s'il allait parler, il n'arrivait qu'à un chuchotement imperceptible. Toute nouvelle sollicitation était désormais vaine. Il était attentif à tout ce qui se passait dans la chambre, tournait la tête en direction de la porte quand il entendait la voix de sa femme dans le couloir. Il pouvait sourire, mais restait sélectif et ne réservait ses manifestations qu'à certaines infirmières.

Le 20 août, un nouveau changement de chambre provoqua une nouvelle phase d'hyperthermie mais, à l'inverse de la précédente, le malade resta pendant deux jours hagard et insomniaque, puis tomba dans un sommeil extrêmement profond.

Au réveil, avec la disparition des signes végétatifs, le malade reprit ses progrès et bientôt fut capable de prononcer quelques mots, d'une voix encore faible, rapide et explosive. Ses phrases survenaient spontanément, à l'improviste, mais d'emblée s'avéraient adaptées. Enfin, il put nommer les éléments de son repas si sa femme le lui demandait avec insistance. L'électroencéphalogramme (30-8-68) : « Sur un fond d'activité globalement ralenti, foyer delta polymor-

phe de moyenne amplitude en fronto-pariéto-temporal antérieur gauche. »

Au début du mois d'octobre, le malade changeait d'hôpital. Nous n'avons pas eu d'autres nouvelles.

2° *Observation personnelle :*

Madame Pap... Irène, 40 ans, entre dans le service le 21 mai 1968.

Son histoire a débuté il y a un an et s'est installée en plusieurs épisodes.

— D'abord des règles irrégulières et, en novembre, une aménorrhée.

— Des céphalées, depuis six mois, contemporaines d'une baisse de l'acuité visuelle plus marquée à droite ; cependant, un électroencéphalogramme, effectué en novembre, ne décèle aucune anomalie. L'examen ophtalmologique, en mars, ne relève aucune modification du fond de l'œil, aucun rétrécissement du champ visuel ; seule l'acuité est de 3/10 à droite et de 7/10 à gauche. Les radiographies du crâne ne montrent pas d'élargissement de la selle turcique ou autre image anormale dans cette région.

Cependant, la malade continue à se plaindre de trous de mémoire, et bientôt une confusion mentale s'installe. Son activité se réduit, elle devient incapable de s'occuper de son ménage et passe la plus grande partie de sa journée à dormir.

Un tel comportement la fait admettre à l'hôpital psychiatrique ; l'examen met alors en évidence :

— une hémiparésie droite avec déficit facial ; la marche est, en outre, gênée par une ataxie avec latéro-pulsion droite. Les mouvements sont hypermétriques et dysmétriques aux membres supérieurs.

— Malgré l'attention extrêmement labile de la malade qui en rend difficile l'analyse, il semble, en outre, exister un certain degré d'aphasie nominale.

Transéatée dans le service de neurochirurgie du Centre Jean-Abadie, les examens complémentaires recueillent rapidement les éléments d'un syndrome de la région sellaire :

— l'acuité visuelle s'est encore aggravée à droite (2/10) et le champ visuel objective un déficit scotomateux hémianopsique latéral homonyme gauche. Le fond d'œil reste cependant normal.

— les explorations neuroradiologiques mettent en évidence un processus développé dans le 3e ventricule dont il comble la majeure partie. Il existe une dilatation ventriculaire prédominant à gauche.

A l'électroencéphalogramme le tracé est constitué d'ondes delta polymorphes en foyer temporo-rolando pariétal gauche.

Cependant, le 7 juin, le lendemain de la ventriculographie, très rapidement la malade s'aggrave et sombre brusquement dans un coma carus, avec signes de décérébration, mydriase bilatérale et pauses respiratoires. Une ponction ventriculaire bilatérale donne issue à un jet de liquide clair, tant à droite qu'à gauche, et amène très vite la disparition des crises en extension et des troubles végétatifs ; la mydriase régresse plus lentement, les troubles de la vigilance restent cependant marqués.

Deux cathéters ventriculaires sont laissés en place. Le soir, la malade est capable d'ouvrir les yeux et de grogner quand on la stimule violemment. L'intervention effectuée le lendemain, révèle la présence d'un crâniopharyngiome dont l'excision est réalisée.

L'état post-opératoire reste cependant très précaire. Le

coma est profond. Une trachéotomie permet une assistance respiratoire pendant trois semaines.

Après ce séjour au Centre de réanimation, elle revient dans le Service le 5 juillet et peut être décanulée au bout de huit jours.

Elle est dans un état de stupeur, avec la tête et les yeux obstinément tournés vers la gauche ; la plus grande partie de son temps, elle semble sommeiller légèrement ; le moindre bruit ou la plus légère sollicitation lui fait ouvrir les yeux. Mais il n'y a aucun mouvement spontané, aucune nuance d'anxiété ou de tristesse dans ses traits impassibles, aucune parole, parfois quelques vocalisations sourdes quand on lui applique des stimulations douloureuses. Celles-ci provoquent des contractions musculaires dans le segment de membre concerné, mais il n'y a pas de mouvement de retrait efficace. Une hypertonie s'est développée, de type plastique avec phénomène de roue dentée ; elle prédomine à droite. Par ailleurs, les réflexes ostéotendineux sont vifs des deux côtés et un signe de Babinski se trouve de manière bilatérale.

Le tracé électroencéphalographique (16-7-68) reste profondément désorganisé avec persistance d'ondes delta polymorphes en temporale droite.

La malade semble cependant prendre une certaine conscience de ce qui l'entoure lorsqu'elle est éveillée, et ne quitte pas des yeux les membres de sa famille qui lui rendent visite ; elle suit du regard leurs allées et venues.

Puis, le 18 août, elle se met spontanément à marmonner des séries de monosyllables stéréotypées : « ça va... ça va... ça va... ». Elle prononce à peine, sans remuer les lèvres, d'une voix égale, blanche et monotone, tant à l'expiration qu'à l'inspiration. Elle semble parler pour elle, mais s'arrête, interdite, quand on lui répond. Elle arrive bientôt, après sollicitation, à prononcer une phrase plus longue, correcte et adaptée : « Qu'est-ce que vous me voulez... ; je

vous ai déjà dit bonjour... », mais il n'y a aucune intonation, aucune mimique de visage qui l'accompagne.

L'hypertonie s'est prolongée, fixant les membres supérieurs et inférieurs en flexion, douloureuse et peu réductible, la tête est engoncée dans les épaules, rejetée en arrière. Elle peut cependant faiblement remuer les doigts, serrer les mains. Son état reste identique pendant les deux mois qu'elle passera dans le Service et, outre le mutisme, deux traits séméiologiques semblent faire l'originalité du tableau :

— La somnolence, presque continuelle, dont elle peut facilement être réveillée et qui, la nuit, se transforme en un véritable sommeil, suivant un cycle nyctéméral normal. Tout se passe comme si le jour elle n'arrivait pas, seule, à rester tout à fait éveillée, et qu'il s'en manquait de très peu ; le moindre événement extérieur semble suffire à l'éveil, mais non à soutenir plus longtemps son attention.

— Le deuxième trait représente une nuance séméiologique, cependant importante. Du côté déficitaire, à droite, la malade semble présenter une hémi-indifférence. Elle suit très bien les doigts de l'examinateur, mais son regard ne se poursuit pas à droite, alors que si on lui tourne la tête vers la gauche, ses yeux se portent vers les commissures palpébrales droites. Il n'y a aucune inégalité des réflexes photomoteurs, aucune réaction hémiopique.

De même, alors qu'à gauche, quand on l'interroge, elle cherche des yeux son interlocuteur, lorsque celui-ci est à droite, au contraire, il n'y a pas la moindre réaction.

L'électroencéphalogramme (17-10-68) montrait un tracé encore désorganisé et ralenti, avec ondes lentes polymorphes diffuses bilatérales à prédominance hémisphérique gauche.

Fin octobre, elle changeait d'hôpital pour rééducation.

3° *Observation personnelle :*

Madame Roul... Julie, 76 ans, entre au Centre J.-Abadie dans un coma profond, installé brutalement dans la nuit du 23 au 24 février 1966. A l'examen les réflexes cornéens sont extrêmement faibles ; on note un signe de Babinski bilatéral, mais il n'y a pas, semble-t-il, de déficit moteur au niveau des membres. La tension est alors à 23/11, le pouls à 80.

La ponction lombaire retire un liquide clair contenant trois éléments, et 0,20 g d'albumine, 7,50 g de chlorure et 0,30 g de glucose. Les bilans électrolytiques sont satisfaisants, la V.S. est cependant à 78 - 104.

Pendant une semaine, le tableau reste inquiétant : des troubles respiratoires dus à un encombrement trachéo-bronchique sont venus aggraver la situation, mais réagissent assez bien au traitement. La fièvre initiale s'éteint progressivement. Un électroencéphalogramme effectué le 28 février 1966 montre « une activité lente, rythmique, continue de un cycle par seconde, constituée par des sharps et des pointes positives lentes, parfois triphasiques ; ces dernières dominant en transhémisphérique frontale moyenne avec quelques recrudescences paroxystiques fronto-temporales, vertex, bilatérales, synchrones.

En conclusion : souffrance cérébrale paraissant liée à un processus profond » (Pr J. Faure).

Puis, progressivement, la malade s'améliore. Les réflexes oculo-palpébraux et cochléopalpébraux sont présents ; elle réagit aux stimulations douloureuses ; il n'y a pas de déficit moteur des membres ni d'atteinte faciale ; seule une paralysie dissociée du III gauche qui entraîne un ptosis.

Cependant, la malade reste immobile, n'exprimant aucune parole, paraissant malgré tout consciente.

Au bout d'un mois de ce tableau de mutisme akinétique, elle est capable de fermer les yeux quand on le lui demande,

de tirer la langue, de serrer la main. Mais en dehors des sollicitations de l'examen, elle reste immobile, confinée dans son lit, sans proférer le moindre mot, même au moment des repas.

L'incontinence sphinctérienne est totale. Cependant, elle reste éveillée et présente, le jour, et son rythme veille-sommeil est normal.

Pendant six mois la malade resta dans un état identique, avec parfois des aggravations de quelques jours, pendant lesquels la fièvre reprenait en même temps que revenaient des troubles de vigilance.

Et, c'est dans un tel tableau majoré de dérèglement neuro-végétatif qu'elle décédait le 7 septembre 1966.

Une vérification était effectuée. Elle montrait les éléments suivants (Dr Cl. VITAL).

Examen macroscopique de l'encéphale.

Pas d'athéromatose du tronc basilaire, mais athéromatose importante des cérébrales postérieures. Carotides non obstruées.

Aux sections vertico-transverses des hémisphères, on observe :

— un ramollissement des noyaux dorso-médians des deux thalamus, avec ramollissement de la corne d'Ammon du côté droit.

— un ramollissement de la partie inférieure du pôle temporal droit se poursuivant dans la face inférieure du pôle occipital, sans toucher la scissure calcarine.

Aux sections du tronc cérébral et du cervelet, ramollissement de la calotte pédonculaire à gauche, se poursuivant jusque dans le locus niger de ce côté de manière punctiforme.

Examen microscopique.

Inclusion en celloïdine.
Coloration : hématéine-éosine et Wolcke.
L'examen de ces fragments montre l'existence de plusieurs

PHOTOGRAPHIE N° 1. — *Mesencéphale : coupe horizontale* (hématéine-éosine). Du côté gauche, foyer de ramollissement détruisant le noyau rouge et le III et une partie de la substance grise périaqueducale.

ramollissements disséminés et de taille variable. Ils sont du même type avec une cavité kystique centrale emplie de corps granulo-graisseux et sont bordés par des astrocytes de type protoplasmique ou plus rarement fibrillaire.

Voici le siège de ces ramollissements :

— protubérance : il existe un tout petit foyer près du

PHOTOGRAPHIE N° 2 : *Coupe vertico-frontale passant par le thalamus* (WOLCKE) : Foyers de ramollissement détruisant la lame médullaire interne à gauche et occupant une partie du noyau dorso-médian à droite.

locus cœruleus droit, mais surtout un foyer plus important, linéaire, occupant la portion externe de la calotte protubérantielle gauche à l'extérieur du locus cœruleus.

— Ce foyer se poursuit dans le pédoncule cérébral de ce côté, détruisant le noyau rouge, la majeure partie du noyau du III[e] et une partie de la substance grise périaqueducale. Il se poursuit également à l'extérieur détruisant la partie médiane du locus niger.

— Thalamus : du côté gauche, existe un ramollissement qui en avant est étendu en longueur et détruit entièrement la lame médullaire interne, alors que plus en arrière, il occupe une partie du noyau dorso-médian. Du côté droit, existent de petits foyers de ramollissements disséminés dans le noyau dorso-médian.

— Cornes d'Ammon : à droite, existe un ramollissement détruisant toute la couche pyramidale. A gauche, les lésions sont plus modérées sous forme d'une raréfaction neuronale avec réaction astrocytaire et prédominent dans le secteur de Sommer.

— Lobe occipital droit : un ramollissement étendu du même type détruit la face inférieure, sans intéresser la scissure calcarine.

Nous ne voyons pas d'autre ramollissement dans les divers fragments examinés.

En résumé, il existe plusieurs foyers de ramollissement ischémique touchant :

— la calotte protubérantielle gauche (substance grise périaqueducale), le noyau rouge, le III et une partie du locus niger de ce côté,
— les deux noyaux dorso-médians du thalamus et la lame médulaire interne gauche,
— les deux cornes d'Ammon,
— la face inférieure du lobe occipital droit.

REVUE DE LA LITTERATURE

Nous effectuerons cette étude en dégageant, pour chaque cas, les aspects séméiologiques, évolutifs, topographiques et électroencéphalographiques de manière à permettre une attitude critique comparative.

Nous envisagerons, en un schéma général :

1. La présence, avant ou pendant le mutisme, de troubles de la vigilance (coma, confusion, etc.).
2. Les signes neurologiques en foyer.
3. L'évolution favorable ou le décès du malade.
4. L'akinésie,
5. L'atteinte émotionnelle, et les
6. Troubles de l'expression vocale, en appréciant surtout leur évolution respective.
7. La nature des modifications du tonus musculaire.
8. L'importance de la perturbation électroencéphalographique.
9. L'étage présumé du processus lésionnel.

Enfin, nous préférons envisager les cas dans un ordre topographique, qui nous paraît être plus explicite.

1. - *Observation de* Brage, Morea, Copello (1961) :

Il s'agit d'un homme de 44 ans, qui, après deux pertes de conscience à quelques jours d'intervalle, est hospitalisé dans un état de coma. Un traumatisme crânien récent fait envisager l'hypothèse d'un hématome sous-dural et il est changé de service. On observe alors stupeur, hémiplégie droite, mydriase gauche. L'intervention ne trouve pas d'hématome ; une paralysie du pathétique droit et du moteur oculaire commun droit vient s'ajouter quelques jours après au tableau qui présente, par ailleurs, un syndrome cérébelleux droit et extra-pyramidal gauche.

Ce tableau clinique tegmento-thalamique ne se modifia guère, mis à part les troubles de la vigilance dont les variations entraînaient celles, parallèles, de l'atteinte oculomotrice ; le malade accédait par moments à un état de stupeur, et finalement réalisa un tableau de mutisme akinétique sans autre particularité. A noter cependant, en cours d'évolution, une certaine récupération de la mimique, mais avec paralysie émotionnelle droite, et des troubles importants du rythme veille-sommeil.

Au bout d'une quinzaine de jours de cet état, une aggravation, avec reprise du coma, évoluait vers l'exitus.

Il n'y a pas de document électro-encéphalographique.

2. - *Observation de* Klee (1961) :

Cet auteur rapporte l'observation effectuée sur une période de quinze ans, d'une enfant dont l'histoire débute à l'âge de cinq ans et demi. Après un épisode grippal à composante encéphalitique s'installait un tableau typique, avec mutisme et akinésie totaux. Elle remuait seulement les yeux, suivant les objets qui se déplaçaient autour d'elle, mais les réactivités générale et à la douleur, restaient extrêmement faibles. Sa conscience paraissait cependant conservée. Elle ne s'alimentait ni ne contrôlait ses besoins seule,

mais savait uriner quand on lui mettait le bassin, ouvrir la bouche quand on lui présentait la nourriture ou pour les soins. Sa mimique était très réduite ; elle pouvait cependant sourire, et semblait plus attentive aux nouvelles qui venaient de chez elle.

L'examen neurologique était pauvre : une discrète paralysie de l'élévation du regard, une hypotonie du tronc et des membres. Il n'y avait cependant aucune paralysie isolée des nerfs crâniens ou des membres, et les réflexes cutanés-plantaires étaient normaux.

L'évolution s'effectuait par phases de rémission entrecoupées de phases d'aggravation pendant lesquelles elle présentait une fièvre, des vomissements, une hypertension artérielle relative. Ses performances, durant ces périodes, étaient réduites, du fait, semble-t-il, d'un allongement du temps de latence. Aucune origine organique n'expliquait ces accès. Trois mois et demi cependant après son entrée à l'hôpital, elle était redevenue à peu près normale, et ne gardait qu'une certaine difficulté d'élocution qui persistait quinze ans plus tard, ainsi qu'un léger tremblement des extrémités, à titre séquellaire de cette atteinte du tronc cérébral.

L'électroencéphalogramme était resté normal pendant toute la durée de la maladie.

3. - *Observation de* Daly et Love (1958) :

Un garçon de 14 ans développe un tableau d'hypertension intracrânienne amenant à la découverte d'une tumeur de la fosse postérieure. L'intervention par voie médiane sous-occipitale découvre une néoformation emplissant le sommet du quatrième ventricule. La majeure partie de la tumeur peut être enlevée, mais on est contraint de laisser en place un prolongement infiltrant la fin de l'aqueduc de Sylvius.

Après une phrase transitoire de coma et de somnolence, s'installait un tableau typique : le malade semblait recon-

naître ses parents, mais n'avait aucune manifestation émotionnelle. Il avait conscience de ce qui l'entourait, pouvait exécuter des ordres simples, tirer la langue, serrer la main, mais il restait en mutisme absolu et son activité, même induite par les stimulations nociceptives, restait ébauchée et non effective. L'examen neurologique relevait une atteinte du III droit avec strabisme divergent, mydriase et anisocorie, un tremblement léger au niveau des membres, mais il n'y avait pas de déficit moteur. Il restait le plus souvent somnolent, et l'administration de drogues analeptiques entraîna un meilleur niveau de vigilance ; les mouvements qu'il avait déjà recommencé à récupérer, et qui lui permettaient d'indiquer ses besoins alimentaires ou urinaires, devinrent plus fréquents. Il fut bientôt capable d'effectuer des gestes plus complexes. Son activité spontanée s'enrichit. Par contre, persistaient tant le mutisme que la perte d'expression émotionnelle.

Il fallut deux mois et demi pour récupérer ses possibilités verbales et des réactions émotives normales. Cette récupération s'effectua d'ailleurs en quelques jours, mais il devait rester sous traitement analeptique, et tout essai de suspension thérapeutique entraînait une reprise de la somnolence. Du point de vue neurologique, il conservait une atteinte oculaire et une ataxie. Les auteurs situaient la lésion au niveau du tegmentum mésencéphalique, au voisinage du noyau de la troisième paire, mais qui respectait les fibres motrices et le système lemniscal.

4. - *Observation de* Riser, Geraud, Rascol (1957) :

Malade de 58 ans qui, après plusieurs épisodes céphalagiques, développe un tableau typique : totalement inerte, le facies atone, le regard lointain mais présent, elle ne manifeste aucune initiative, aucun mouvement spontané. Il faut la faire manger, la sonder, la tenir propre. Il y a mutisme

presque total, et pour obtenir un regard ou un mot, il faut réitérer de très nombreuses fois les questions, multiplier les incitations. On peut apercevoir parfois des expressions d'anxiété, avec tristesse, ou même apparition de larmes. Par contre, les stimulations nociceptives qui provoquent un léger retrait du membre, n'entraînent aucune modification de la mimique.

L'examen neurologique, presque négatif, relève une abolition des réflexes ostéotendineux, des cutanés plantaires indifférents des deux côtés ; il n'y a aucune atteinte des nerfs crâniens.

Electroencéphalogramme : ondes lentes de type delta polymorphe des deux côtés, surtout dans les régions frontales et temporales. Prédominance assez nette sur l'hémisphère droit ; sur certains passages, les ondes delta sont moins accentuées, et l'on voit mieux les ondes théta qui existent également.

Le tableau se compliqua d'une hyperthermie et de trouble de la vigilance, qui, en cinq jours, entraînèrent la malade dans la mort. La vérification montrait une hémorragie du tronc cérébral.

5. - *Observation de* Lhermitte, Marteau, Chain (1963) :

Une malade de 43 ans brutalement tomba dans un état de coma : A l'examen, elle présentait une hypertonie plastique bilatérale, un signe de Babinski à droite et une atteinte bilatérale des III. « L'état de la malade se modifia progressivement et si l'aspect général restait identique avec l'akinésie, l'hypertonie des membres, les paralysies oculaires et l'apparence de l'inconscience, peu à peu diverses manifestations apparurent qui témoignaient d'une réelle activité psychique et psychomotrice » : quelques ébauches de mouvements du membre supérieur furent remarquées, qui donnaient l'impression d'un mouvement volontaire. Puis la

malade devint capable d'exécuter des ordres simples qui restaient à l'état d'ébauche et avec une extrême lenteur. Le mutisme était total, cependant si on stimulait la malade avec force, il était parfois possible d'obtenir de vagues sons. Enfin, un système de communication put être établi, basé sur un code gestuel. Et on s'aperçut alors de l'état intellectuel surprenant de la malade. L'état neurologique, malgré l'amélioration du mutisme akinétique, s'aggrava cependant : l'hypertonie s'était accusée, un tremblement de type parkinsonnien était apparu au membre supérieur gauche, une hyperthermie s'installa enfin qui précéda la mort.

L'électro-encéphalogramme, à la période initiale, était comparable à celui d'un coma par atteinte du tronc cérébral.

— Trois mois après le début des troubles, à un moment où l'état clinique de la malade s'était amélioré, le tracé était mieux structuré avec disparition des ondes lentes généralisées, réapparition d'un rythme de fond plus régulier, mieux spatialisé, plus rapide, oscillant à huit cycles par seconde, réagissant normalement à l'ouverture des yeux.

6. - *Observation de* Steriade, Botez, Petrovici (1961) :

Un jeune garçon de 11 ans installe un tableau d'hémorragie méningée et un coma grave avec troubles végétatifs qui dure deux semaines. Puis, avec la régression des troubles de la vigilance, on peut apercevoir les éléments d'un mutisme akinétique ; les yeux grands ouverts, le regard indifférent à ce qui l'entoure, il reste le plus souvent inerte. Toute réactivité acoustique ou optique est absente et seules les stimulations nociceptives arrivent parfois à une discrète mobilisation des membres.

Du point de vue neurologique, il y avait plusieurs atteintes : Au niveau des nerfs crâniens : paralysie des adducteurs, surtout à droite, abolition du cornéen gauche, para-

lysie faciale droite de type périphérique. Au niveau des membres, on trouvait une hémiplégie gauche, Babinski bi-latéral, un phénomène de la roue dentée aux membres supérieurs, une hypotonie des membres inférieurs. A noter, encore, des mouvements automatiques de froissement de la main droite quand il dormait.

Grâce à des mouvements de flexion et d'extension des doigts, on s'aperçut qu'il présentait un certain degré de conscience et il fut même possible d'entrer en communication avec lui par l'intermédiaire de ce code gestuel. On s'aperçut ainsi que, non seulement étaient correctes les réponses simples, mais encore celles qui exigeaient un effort intellectuel important.

Il récupéra la possibilité d'effectuer des mouvements simples, introduire la nourriture dans sa bouche, remuer sa main pour faire au revoir, mais ses traits restaient totalement impassibles, le mutisme était absolu. Puis, il constitua un tableau clinique curieux ressemblant à un état psychiatrique : ce fut d'abord une attitude de refus ; il refusait de manger ou de répondre par code gestuel, ou seulement si une récompense lui était proposée.

Puis, ayant récupéré certaines possibilités verbales, il put mieux expliciter un état d'opposition et de négativisme, et même des convictions délirantes. Pendant cette phase, mutisme et akinésie avaient totalement régressé mettant ainsi en relief ce tableau psychiatrique. Puis, très brusquement, après une brève période stuporeuse, toute anomalie mentale disparaissait sans la moindre séquelle. Onze mois après son entrée, le malade quittait l'hôpital, gardant une diplopie et une légère ataxie. Les auteurs situaient la lésion au niveau du tegmentum.

L'électroencéphalogramme : quatre mois après son entrée, alors que le malade commençait à récupérer quelques ébauches de mouvements simples, le tracé est bradyrythmique avec theta et delta polymorphe, plus amples en

avant et non influencé par stimulations optiques, acoustiques ou nociceptives.

— Onze mois après le début, le tracé était presque normal, le rythme alpha était présent avec cependant quelques rares pointes et de rares ondes sporadiques ; la réaction d'éveil était revenue.

7. - *Observation de* Denis-Williams et Parson-Smith (1951) :

Il s'agit d'un homme de 39 ans qui présenta, à un an d'intervalle, un tableau récidivant et régressif de mutisme akinétique. La première fois, une série de crises convulsives le faisait admettre à l'hôpital ; mais depuis six mois, en réalité, on avait remarqué un manque d'entrain, un désintérêt croissant. A son entrée, immobile, les yeux ouverts, regardant au plafond, il n'avait aucun mouvement volontaire, ne donnait la moindre réponse verbale aux questions et aux ordres. La douleur n'était pas plus efficace, n'évoquait pas même une grimace, une accélération du pouls, de la respiration. Cependant, « il était manifeste qu'il n'était pas en coma et si l'on poursuivait ou accentuait la stimulation nociceptive, il essayait d'éloigner la cause de la douleur en repoussant la main de l'examinateur, et non, comme le font les comateux, en frottant ou serrant la zone atteinte ou en s'agitant de manière désordonnée. » L'examen neurologique ne retenait qu'une abolition des réflexes photomoteurs.

Il récupéra d'abord l'usage de la parole, puis les autres activités spontanées gestuelles et mimiques. L'examen facilité alors, mit en évidence une hémianopsie latérale homonyme gauche et une paralysie de l'élévation du regard.

— La deuxième hospitalisation se fit dans des conditions identiques à la première. Le tableau était cependant moins accusé, le malade pouvait s'exprimer par monosyllabes et

courtes phrases ; il était confus et amnésique des faits récents.

La récupération s'effectua en quelques jours sans qu'une cause n'eut pu faire sa preuve, peut être une atteinte virale à localisation mésencéphalique.

Les électroencéphalogrammes répétés, lors de sa première et deuxième hospitalisation montraient les aspects suivants :

— lors de sa première hospitalisation, décharges rythmiques d'ondes de 3 à 6 cycles par seconde, symétriques mais plus nettes à droite ; elles étaient associées à des ondes rythmiques de 1 cycle par seconde. A sa sortie, le rythme alpha est à nouveau présent, encore entrecoupé d'épisodes d'ondes rythmiques de 7 à 8 cycles par seconde.

— Lors de sa deuxième hospitalisation les tracés objectivent les variations d'heure en heure du tableau clinique : au début les tracés sont plats, sans signe de localisation, avec un rythme dominant instable de 9 cycles par seconde, de bas voltage, entrecoupé de décharges à l'emporte-pièce de 5 cycles par seconde dans les deux hémisphères.

A sa sortie, les tracés sont identiques à ceux de la première fois.

8. - *Observation de* Denis-Williams et Parson-Smith (1951) :

La deuxième observation rapportée par ces auteurs, concerne une enfant de cinq ans qui, depuis deux semaines, souffrait d'un syndrome respiratoire quand, brusquement, elle tomba dans un état stuporeux entrecoupé de crises convulsives ou d'accès d'agitation. Le tableau était celui d'un mutisme typique avec conservation d'un certain niveau de conscience. Elle présentait des secousses myocloniques des membres, une déviation des yeux vers la droite avec mouvements d'oscillation dans le plan horizontal ; les réflexes étaient vifs, avec Babinski bilatéral.

Elle récupérait de son mutisme akinétique en quelques jours, mais continuait à présenter des secousses cloniques à la stimulation sensitive qui entraînait, en outre, des accès de colère et d'agressivité.

Le tracé, au début, était perturbé de manière diffuse, avec ondes lentes de 2 à 3 cycles par seconde et bouffées d'ondes de haut voltage, de 6 cycles par seconde.

A sa sortie, le rythme de fond dominant et instable, de fréquence 7 à 9 cycles par seconde était quelquefois entrecoupé d'ondes isolées de 3 à 4 cycles par seconde qui avaient l'apparence de petites décharges épileptiques et se voyaient dans les deux régions frontales.

9. - *Observation de* Hermann, Klee, Tottey (1962) :

Ces auteurs rapportent l'observation d'une jeune femme de 23 ans, hospitalisée pour une histoire de céphalée migraineïde, de lipothymie, de fatigabilité et de somnolence progressives. Elle se plaignait aussi de troubles de mémoire et présentait de plus en plus de difficultés à s'intéresser à son travail.

Le tableau réunissait les éléments d'un mutisme akinétique développés sous une forme atténuée.

« Elle ne parlait pas spontanément et ne répondait aux questions qu'après un long temps de latence et par monosyllabes ou courtes phrases ; sa voix était monotone et faible ; elle restait ainsi assise dans une attitude raide et figée, le visage sans expression. Le clignement était rare, le réflexe, à la menace, discret. Les bruits inopinés n'entraînaient aucune réaction. Les mouvements spontanés semblaient moins inhibés que les mouvements volontaires qu'elle effectuait de manière lente et hésitante, souvent en plusieurs étapes et après un long temps de réaction. Sa démarche était celle d'un somnambule, mais il n'y avait aucune atteinte de la conscience. On pouvait établir un

contact avec elle et on ne trouvait réellement aucun des éléments d'un tableau psychiatrique. Elle avait conscience d'être malade, se rendait compte de ses difficultés mnésiques et de la lenteur de ses réponses, mais ne réalisait pas l'importance de son handicap. »

Les signes neurologiques étaient discrets. L'électroencéphalogramme resta normal pendant toute l'évolution, compte tenu de l'administration transitoire de doses importantes de neuroleptiques.

Bien que les examens neuroradiologiques n'aient pu en fournir la preuve, l'anamnèse et les signes neurologiques suggéraient une étiologie malformative, peut-être angiomateuse, de la partie supérieure du tronc cérébral.

10. - *Observation de* Sours (1962) :

Il s'agit d'une femme de 40 ans, porteuse d'un anévrisme de la carotide interne gauche qui avait provoqué plusieurs épisodes hémorragiques, avant l'hospitalisation. L'intervention réalisée sous hypothermie et dans des conditions difficiles, nécessita le clampage temporaire de la carotide. Cependant, après l'intervention, la malade avait reconnu les membres de sa famille et leur avait parlé. Elle n'avait qu'une atteinte d'un nerf moteur oculaire commun. Ce n'est qu'au troisième jour qu'elle s'enfonça dans un état confusionnel avec niveau de vigilance variable et refus alimentaire. Enfin, un état de mutisme akinétique s'installa ; mais les phénomènes catatoniques et les manifestations hallucinatoires qui l'accompagnaient firent penser à un état psychotique et prescrire un traitement neuroleptique dont l'action, de même que la suppression, ne modifièrent guère le tableau : trois mois après, elle était toujours dans le même état, immobile, inexpressive, aréactive, les yeux grands ouverts donnant l'impression qu'elle comprenait et qu'elle allait parler. Si on le lui demandait,

elle ébauchait quelques mouvements, pouvait sourire, prononcer quelques mots, puis retombait dans un état d'adynamie. A l'examen, elle présentait un déficit moteur droit avec atteinte faciale, et à gauche avait une hypertonie, avec contracture en flexion du genou ; on notait, en outre, une certaine tendance à maintenir les attitudes ; il y avait un Babinski bilatéral.

L'électroencéphalogramme était constitué d'anomalies diffuses mais prédominant au niveau des dérivations antérieures et surtout à gauche. Ce tracé était comparable à celui du sommeil léger, ralenti et de voltage modéré (2 à 3 cycles par seconde). Mais les stimulations visuelles et auditives n'entraînaient aucune réaction d'éveil ou de modification de l'activité corticale.

La mort survint deux mois plus tard, sans qu'on puisse effectuer une étude détaillée des lésions anatomiques associées à un ramollissement temporal aperçu au seul examen direct du cerveau.

11. - *Observation de* Lavy (1951) :

Il s'agit d'un malade de 33 ans qui, en un an, avait progressivement installé des troubles du comportement avec désintéressement, incurie et accès de colères immotivés. A son entrée, on relevait une note confusionnelle avec désorientation dans le temps et dans l'espace.

Son électroencéphalogramme était alors dans les limites de la normale.

Puis, le tableau s'aggrava progressivement et le malade devint somnolent, une incontinence urinaire et fécale s'installa, en même temps que l'incurie s'accentuait ; il était agressif avec le personnel et les autres malades, avait perdu toute retenue sexuelle, buvait et mangeait en quantité.

Enfin, sa réactivité devint de plus en plus lente, il ne répondit bientôt plus aux questions, cessa, enfin, de parler.

Son visage était vide d'expression et n'exprimait que très rarement un intérêt pour ce qui l'entourait. Les stimulations, même intenses et répétées, ne modifiaient pas son attitude ou son expression et n'entraînaient qu'un mouvement lent destiné à éloigner la douleur. Les examens radiologiques montrèrent une tumeur du troisième ventricule et l'intervention trouvait un crâniopharyngiome qui fut partiellement excisé. Après l'intervention, le tableau de mutisme akinétique était encore plus marqué. Le malade ne manifestait plus de désirs alimentaires, mais si on l'alimentait, il arrivait à manger des quantités extraordinaires.

L'électroencéphalogramme montrait un tracé constitué d'une activité lente, diffuse.

Un traitement radiothérapique entraîna une amélioration sur le plan de l'akinésie, sans atteindre le mutisme et l'amimie cependant.

12. - *Observation de* Brage, Pedace, Napolitano (1955) :

Ces auteurs décrivent le tableau de la « stupeur hypothalamique ». Il s'agit d'une jeune femme de 38 ans, présentant un tableau digestif, une polyurie et une aménorrhée. Les examens complémentaires avaient mis en évidence une hydatose à localisations multiples.

Mais brusquement, après une phase d'excitation, de confusion et d'agressivité, la malade entra dans cet état de stupeur : état vigil dans lequel la malade avait le regard fixe, mais suivait quelquefois les objets. Le mutisme, l'absence de tout mouvement spontané et d'expressions émotives étaient absolus. L'examen neurologique notait une rigidité plastique avec catatonie posturale qui s'exagérait en opisthotonos, un nystagmus vertical, une mydriase bilatérale avec abolition des photomoteurs, une disparition des réflexes de préhension, de déglutition et de succion. La malade décédait au bout de huit jours et l'examen anato-

mique révélait, outre les localisations pulmonaires, hépatiques et spléniques de l'hydatose, un kyste qui détruisait toute la région infundibulo-tubérienne.

13. - *Observation de* Mason - Browne (1956) :

Une femme de 41 ans avait installé en neuf mois un tableau progressif, constitué, au début, de phénomènes intermittents à type d'absence, de chute sans perte de connaissance ou d'accès akinétiques, de troubles du caractère et de la mémoire. Puis, ces troubles prenant une allure permanente, elle devint incapable de gérer son ménage. Enfin, une atteinte de l'acuité visuelle, un déficit moteur droit et des crises comitiales généralisées, tonico-cloniques la firent hospitaliser. A son entrée, elle était somnolente et apathique, ouvrant les yeux quand on l'interrogeait, mais ne donnait aucune réponse.

Les examens montraient une tumeur qui emplissait le troisième ventricule et qui, à l'intervention, s'avéra être un kyste épidermoïde.

Après l'intervention, son état fut aggravé : elle avait un déficit droit avec hypertonie, une hémianopsie latérale homonyme droite, un Babinski bilatéral. Le mutisme était complet de même que l'amimie, elle pouvait cependant effectuer quelques mouvements quand on la stimulait, et exécuter quelques ordres simples. Cependant, il était manifeste que derrière cette attitude extérieure, elle comprenait ce qu'on lui demandait.

Au bout d'un mois elle avait récupéré de son mutisme et de son akinésie, mais restait léthargique et sans réactivité émotionnelle. Puis l'évolution s'aggrava à nouveau, et la mort survint six mois après son admission.

14. - *Observation de* CAIRNS, OLDFIELD, WHITTERIDGE et PENNYBACKER (1941) :

L'observation qui servit à la description initiale concerne aussi un crâniopharyngiome.

Il s'agit d'une enfant de 14 ans qui se plaignait depuis quelques jours de troubles d'attention, d'accès céphalalgiques avec vomissements, puis de paresthésies de la face et de phosphènes de l'hémichamp gauche. On diagnostiqua une tumeur de la poche de RATHKE, mais l'absence d'atteinte objective du champ visuel et la disparition des céphalées au repos firent surseoir à l'intervention.

Au bout de quelques semaines, les céphalées reprenaient plus intense, la malade commençait à ne plus pouvoir remuer les membres inférieurs et présentait un état intermittent d'apathie et de mutisme. On pouvait lui faire effectuer quelques mouvements de jambes, ou chuchoter une phrase, mais on ne pouvait soutenir son attention plus de quelques secondes, et elle retombait dans cette phase d'inertie et de silence ; les friandises étaient avalées si on les lui mettait dans la bouche, sans manifester de plaisir ou de désagrément. Elle était incontinente. L'installation soudaine d'un état de rigidité en extension, avec troubles végétatifs, fit pratiquer d'urgence une ponction bilatérale décompressive des ventricules. Ceci eut pour effet de la faire sortir du coma, mais son état de mutisme akinétique n'était guère modifié et une hémiplégie droite s'était manifestée. Dix jours plus tard, une nouvelle ponction fut effectuée, associée à une ponction du kyste qui retira un liquide brun caractéristique et permit par l'injection d'air, d'objectiver le kyste qui emplissait la plus grande partie du troisième ventricule. Dès la ponction, l'enfant se réveilla et émit un son ; dix minutes plus tard, elle pouvait dire son nom, son âge et son adresse sans la moindre dysarthrie. Le lendemain, le déficit droit avait régressé et elle se levait. Elle

avait perdu tout souvenir de son séjour à l'hôpital et gardait une certaine difficulté d'attention et une incontinence occasionnelle.

Six mois plus tard, elle était à nouveau hospitalisée, dans un tableau analogue ; la somnolence était cependant plus accentuée. Une crise en extension commanda une nouvelle ponction du kyste. Avant même le retrait de l'aiguille, elle se réveillait et remuait, parlait deux heures plus tard. Mais, cette fois-ci, elle restait confuse et ralentie pendant deux jours. Un mois plus tard la reprise de la somnolence et des céphalées indiquaient une troisième ponction, qui entraîna encore la récupération, mais cependant celle-ci fut encore plus lente à se manifester. L'intervention fut effectuée un mois plus tard ; les suites furent simples, la malade pouvait se lever au bout du neuvième jour ; elle avait récupéré totalement du mutisme et de l'akinésie, elle ne gardait qu'une réactivité émotionnelle anormalement faible. Cependant, les troubles de la vigilance étaient tels qu'il lui arrivait de s'endormir debout ; un traitement simple améliora ce besoin incoercible.

L'électroencéphalogramme présente des points intéressants :

Avant la deuxième ponction, le tracé était constitué d'ondes de grande amplitude diffusées à tout le cortex, à deux cycles par seconde, interrompu par des bouffées d'ondes sinusoïdales de 200 à 300 micro-volts de 2 à 5 cycles par seconde.

Aussitôt après la ponction, le tracé était à peu près identique et le lendemain, alors que la malade était devenue plus alerte, les bouffées devenaient moins fréquentes, plus courtes et d'amplitude plus basse.

A la troisième ponction, on retrouvait les mêmes éléments, des décharges lentes irrégulières, interrompues par des bouffées d'ondes régulières synchrones dans les deux hémisphères. Le tracé enregistré, le lendemain, la malade

étant encore somnolente, marquait de plus rares bouffées qui disparurent au fur et à mesure de la récupération clinique.

15. - *Observation de* Brage, Morea, Copelo, Mendiondo (1963) :

Malade de 32 ans présentant un mutisme akinétique typique ; abolition de toute activité spontanée, aucune réponse aux stimuli sensoriels, auditifs, gustatifs, olfactifs et optiques. Rigidité plastique accentuée. Décès quinze jours après le début des troubles. Et à l'examen nécropsique atteinte pallido-commissurale.

16. - *Observation de* Vitale (1964) :

Malade de 42 ans qui, depuis quatre ans, présentait des mouvements anormaux en rapport avec une chorée de Huntington ; intervention stéréotaxique avec implantation d'ytrium 90 au niveau du thalamus gauche et du pallidum du même côté. Après l'intervention, discret déficit du VII gauche et peut-être, déficit moteur hémiplégique droit.

Progressivement, le contact devient difficile et une incontinence s'installe. Il est dans un état d'apathie profonde, dans lequel il ne semble pas participer à l'ambiance, n'a que de discrets mouvements de défense à la douleur.

L'électroencéphalogramme objective une activité lente, polyrythmique diffuse de moyenne ou basse amplitude, interrompue par des séquences de 14 cycles par seconde de moyen ou bas voltage.

Une semaine plus tard, il est plus éveillé, mais dans un tableau de mutisme akinétique typique. L'électroencéphalogramme objective alors une reprise de l'activité alpha, dif-

fuse, encore ralentie et irrégulière avec des séquences sporadiques à 14 cycles par seconde, surtout à droite.

L'amélioration clinique se poursuit, le malade arrive à émettre des sons quand on lui répète plusieurs fois un mot ; il reste cependant incompréhensible et akinétique, avec une rigidité en flexion au niveau des membres inférieurs. Au bout d'un mois environ, il devient capable d'articuler correctement.

Cependant une température s'allume, annonçant la mort du malade deux mois et demi après l'intervention.

17. - *Observation de* Mac Kintosh (1965) :

Malade de 42 ans qui, après une tentative d'autolyse à l'oxyde de carbone, entre dans un état de coma avec hypertonie.

A l'électroencéphalogramme, activité de base irrégulière avec théta polyrythmique d'amplitude 100 microvolts.

Quelques jours plus tard, le tracé se modifie : activité de base plus rythmique atteignant une amplitude de 70 à 80 microvolts et plus riche, interrompue par les paroxysmes d'ondes lentes de haute amplitude (120 microvolts, 0,5 seconde).

Au bout de six semaines, sa vigilance est meilleure, elle peut rester éveillée plus longtemps et elle s'installe dans un état de mutisme akinétique. Elle récupéra d'abord la parole et, d'emblée, fut capable de donner des réponses adaptées. Puis ce fut l'expression émotionnelle avec même une hyperémotivité. La motricité volontaire fut longtemps réduite aux mouvements de la face et elle mit trois mois pour récupérer l'usage des membres inférieurs. Les premiers mouvements étaient accompagnés de tremblement qui disparut peu à peu. Elle présentait, en outre, une hypertonie des membres inférieurs avec Babinski droit. Elle

conserva jusqu'à son départ, ces troubles du tonus musculaire, de même qu'un discret tremblement.

L'électroencéphalogramme, à sa sortie, s'était alors normalisé.

18. - *Observation de* Craviotto, Silberman, Feigin (1960) :

Malade de 57 ans, après une intoxication grave par oxyde de carbone, entre dans un coma profond hypertonique avec crises de décérébration. L'examen objective un syndrome bilatéral pyramidal avec mydriase bilatérale. Puis la malade récupéra une réactivité élémentaire à la menace et au bruit. Il sembla même qu'elle fût arrivée, à la demande, à bouger faiblement sa main.

L'électroencéphalogramme montrait des ondes lentes de moyen et bas voltage, bilatérales et diffuses.

La mort survint au bout de trois mois.

19. - *Observation de* Sanguineti et Papo (1958) :

Malade de 34 ans, hospitalisé pour un syndrome d'hypertension intracrânienne remontant à un mois, avec déficit moteur droit qui amena un diagnostic de tumeur thalamique gauche. Après la ventriculographie, le malade, jusque là obnubilé, installa un tableau de mutisme akinétique complet avec faible réactivité réflexe aux stimulations douloureuses et tendance à conserver les attitudes.

Le malade récupéra progressivement, d'abord sur le plan de l'expression verbale, puis sur le plan moteur, mais ne garda aucun souvenir de la période stuporeuse.

L'électroencéphalogramme restait aussi perturbé qu'à l'entrée. Il objectivait un rythme alpha de 8 à 9 cycles par seconde et delta theta de moyen voltage en fronto-temporal gauche.

Malgré un traitement radiothérapique intense, il garda une difficulté profonde d'expression émotionnelle et une réduction de l'initiative verbale et motrice, et décédait huit mois plus tard par récidive.

20. - *Observation de* Sanguineti et Papo (1958) :

Leur deuxième cas concerne un malade hospitalisé pour un coma brutal par hémorragie méningée. La radiographie carotidienne droite met en évidence un anévrisme de la communicante antérieure, avec spasme des cérébrales antérieures et déplacement vasculaire suggérant la présence d'un hématome. L'atteinte de la vigilance est variable et laisse parfois émerger un état de mutisme akinétique.

A l'examen, rotation de la tête et des yeux vers la droite, atteinte déficitaire de l'hémicorps gauche et de l'hémiface, hypotonie. La nuque, au contraire, est un peu raide et cette manœuvre déclenche une mydriase, brutale et intense, sans autres signes de souffrance cérébrale. L'incontinence est totale.

A l'électroencéphalogramme, rythme alpha de 8 cycles seconde, rares, de bas voltage, sur le seul hémisphère gauche. Le tracé est surtout caractérisé par des alternances de silences électriques et de bouffées synchrones d'ondes de 5 à 6 cycles par seconde, monomorphes, de 25 à 35 microvolts, qui atteignent seul l'hémisphère droit dans les dérivations fronto-temporales. La stimulation lumineuse intermittente entraîne une augmentation de l'alpha à gauche, sans modification à droite

Pendant un mois et demi le malade resta dans cet état auquel s'ajoutaient des signes végétatifs ; température à 39 - 40°, non influencée par les médicaments ; une dénutrition intense et rapide survenait, précédant la mort deux mois et demi après le début des troubles.

21. - *Observation de* Borgna et Guli (1960) :

Homme de 43 ans qui, dans ses antécédents, avait été traité à la dose massive de 20 000 roentgen trois ans auparavant pour une tumeur de la base du crâne. Le tableau s'installa progressivement et débuta par une difficulté dans les mouvements volontaires du membre inférieur droit. A son entrée, il s'était complété et entraînait une abolition totale de l'expression motrice, vocale et mimique. L'examen neurologique retenait un discret déficit de l'hémicorps droit avec Babinski et une augmentation du tonus musculaire. A l'électroencéphalogramme : « Ondes lentes monomorphes et polymorphes de fréquence variable 1,5 à 4 cycles par seconde, d'amplitude maximale à 100 microvolts diffusée à toute la région et prédominant dans les dérivations antérieures. Ces séquences alternent avec les ondes de 5 à 7 cycles par seconde, de forme sinusoïdale et d'amplitude moyenne. La stimulation lumineuse intermittente ne modifie pas le tracé. Expression de souffrance des structures profondes. »

Le cinquième jour, le syndrome végétatif avec dyspnée et tachycardie, et un coma profond emportaient le malade ; l'autopsie montrait une atteinte nécrotique fronto-calleuse.

22. - *Observation de* Barris, Schuman (1953) :

Il s'agit d'un marin de 40 ans qui présente, pendant son travail, des crises convulsives, rapprochées, avec secousse du membre inférieur droit et suspension du langage. Le malade récupère totalement mais sa famille est frappée par son apathie et son indifférence, et le tableau s'accentue progressivement aboutissant à une perte de toute initiative motrice et de toute spontanéité verbale : « Il paraît savoir ce qu'il veut mais ne pouvoir le faire. »

A l'examen, il n'y a pas de déficit, seul un Babinski bilatéral, pas de trouble du tonus, mais la flexion passive de

la nuque est arrêtée par une hyperextension volontaire du cou et, de même, les mâchoires se bloquent dès qu'on veut examiner la bouche. Au cinquième jour d'hospitalisation, des signes végétatifs, avec fièvre, tachycardie et polypnée s'accentuent, la réactivité disparaît et le malade décède le vingtième jour dans un tableau végétatif.

23. - *Observation de* Nielsen et Jacobs (1951) :

Malade de 46 ans qui présente, d'emblée, au cours d'une hémorragie méningée, un mutisme akinétique. A l'examen, Babinski bilatéral et incontinence totale. Décès dans un tableau végétatif.

24. - *Observation de* Amyes et Nielsen (1955) :

Homme de 25 ans qui brusquement développe une douleur occipitale avec nausées, vomissements ; hyperthermique le lendemain. Arrêté un mois. Dès la reprise du travail, il récidive et s'installe dans un état d'apathie, d'akinésie et doit même être nourri. La marche est rendue difficile du fait d'un déficit gauche léger. Au bout d'un mois, il est hospitalisé d'urgence dans un état d'inconscience profonde. Il présente alors un tableau végétatif fébrile et polypnéique, une mydriase bilatérale, spasticité des deux membres inférieurs et flacidité des deux membres supérieurs, Babinski bilatéral. La ponction lombaire ramène un liquide sanglant. Il meurt quatre heures après son entrée. A l'autopsie : anévrismes multiples, dont un, de la cérébrale antérieure droite, s'étant rompu.

25. - *Observation de* Amyes et Nielsen (1955) :

Homme de 58 ans. Présente plusieurs épisodes stuporeux, récidivant à plusieurs semaines d'intervalle, précédés de céphalée et de vomissements.

A l'examen, on note un Babinski bilatéral, mais pas d'autres signes en foyer — une faiblesse généralisée. La ponction lombaire est hémorragique et fait le diagnostic.

Trois jours après son admission, l'électroencéphalogramme reste cependant normal.

Au bout de la première semaine, le malade peut émettre quelques mots. Mais spontanément il ne parle pas, ne mange pas et, de même, est incapable de se déplacer, bien qu'il n'ait aucun déficit moteur.

La température initialement élevée se normalise au bout d'une semaine, puis s'élève à nouveau, précédant un état léthargique puis la mort qui survint au bout de trois semaines.

26. - *Observation de* Amyes et Nielsen (1955) :

Homme de 60 ans, hypertendu, tombe brusquement dans un état de stupeur avec quelques épisodes de convulsions généralisées.

A l'entrée, le malade est léthargique et hémiparétique à gauche, mais il peut être réveillé et peut exprimer quelques paroles si on le stimule. Déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite, Babinski bilatéral.

Une ponction lombaire ramène un liquide sanglant. Le malade reste fébrile et cette fièvre résiste aux antibiotiques et persiste malgré l'amélioration de l'état infectieux pulmonaire.

Au bout de quelques jours, une amélioration se dessine, entrecoupée de phases où, au contraire, il y a aggravation avec apparition de troubles du rythme respiratoire, dyspnée

N	AUTEURS	TROUBLES VIGILANCE	SIGNES NEUROLOGIQUES FOCALISES	EVOLUTION	E.E.G.	KINESIE	PAROLE	MIMIQUE	TONUS MUSCULAIRE	NIVEAU LESIONNEL
I	BRAGE	Coma initial	+	†	-	0	0	0 → +	↗	Mésencéphale
2	KLEE	0	Discrets	Guérison	0	0	0	0	↘	Mésencéphale
3	DALY	Coma transitoire Somnolence	+	Guérison	-	0 → +	0	0	Tremblement	Mésencéphale
4	PICEP	→ Troubles vigilance	0	†	+	0	0 → +	0	-	Mésencéphale
5	L'HERMITTE	Coma initial	+	†	Sub-norm.	0 → +	0	0	↗	Mésencéphale
6	STERIADE	Coma initial	+	Guérison	+	0 → +	0	0	↗ Catatonie	Mésencéphale
7	WILLIAMS	0	Discrets	Guérison	+	0	0 → +	0	-	Mésencéphale
8	WILLIAMS	0	Discrets	Guérison	+	0	0	0	-	-
9	HERMAN	0	0	Guérison	0	0	0	0	↘	Mésencéphale
IO	SOURS	→ Troubles vigilance	+	†	+	0 → +	0 → +	0 → +	↗	-
II	LAVY	Somnolence	-	Prolongée	+	0 → +	0	0	-	Hypothalamus
I2	BRAGE	Veille Sommeil	+	†	-	0	0	0	↗ Catatonie	Hypothalamus

I5	BRAGE	Insomnie	+ -	+	0	0	0 → +	0	↗	Pallidum
I6	VITALE	Apathie profonde	+	+	+ → 0	0	0 → +	0	↗	Pallidum Thalamus
I7	MAC KINTOSH	Coma initial	0	Guérison	+ initial	0	0 → +	0 → +	↗	Pallidum
I8	CRAVIOTTO	Coma initial	+	+	+	0	0	0	↗	Pallidum
I9	SANGUINETI	Obnubilation	+	+	+	0	0 → +	0		Thalamus Pallidum ?
20	SANGUINETI	Coma variable	+	+	+	0	0	0	↗	Cingulum
2I	BORGNA	0 → Coma	+	+	+	0	0	0	↗	Cingulum
22	BARRIS	0 → Coma	0	+	-	0	0	0	↗	Cingulum
23	NIELSEN	0 → Coma	0	+	-	0	0	0	0	Cingulum
24	AMYES NIELSEN	0 → Coma	+	+	-	0	0	0	0	Cingulum
25	AMYES NIELSEN	0 → Coma	0	+	0	0	0	0	0	Cingulum
26	AMYES NIELSEN	Léthargie → coma	+	+	+	0	0	0	0	Cingulum
27	AMYES NIELSEN	Coma	0	+	+	0	0	0	0	Cingulum

de Cheyne-Stokes, qui, finalement, trois semaines après le début des troubles, entraînent la mort.

A noter des hémorragies gastriques associées, des irrégularités du rythme cardiaque, un iléus au début.

L'électroencéphalogramme montrait un ralentissement diffus avec rythme de 5 à 8 cycles par seconde.

27. - *Observation de* Amyes et Nielsen (1955) :

Femme de 60 ans qui, depuis un mois, présente de violentes céphalées avec convulsions limitées aux membres supérieurs, qui la font hospitaliser.

Brusquement, elle tombe dans un coma profond qui s'améliore après ponction lombaire sanglante. Elle reste apathique et aboulique, ne remuant ni ne parlant spontanément, ne mangeant que si on la nourrit et si on l'invigore. Elle ne donne aucun signe d'émotion, de même quand les yeux sont ouverts, ne semble pas participer à l'ambiance.

A l'examen neurologique : réflexes vifs mais pas d'atteinte latéralisée, un Babinski bilatéral.

A l'électroencéphalogramme, le tracé est désorganisé avec apparition d'ondes de haute amplitude dans toutes les dérivations, lentes et irrégulières.

Pendant toute sa durée d'hospitalisation, sa température resta élevée, montant nettement au cours de deux nouveaux épisodes traduisant vraisemblablement de nouvelles ruptures de l'anévrisme. Aucune cause infectieuse ne pouvait, en effet, en donner une explication.

Au bout de six semaines elle sombra à nouveau dans une léthargie qui s'aggrava, et mourut deux jours plus tard.

La vérification anatomique montrait un anévrisme de la communicante antérieure.

CLINIQUE

Au terme de cette analyse, il apparaît que le tableau fondamental est superposable d'un cas à l'autre, mais peut varier et prendre des intensités différentes.

— Dans les formes les plus marquées,

- le malade est figé, dans un état d'apathie et d'aboulie, sans mouvement, sans mimique et sans parole. La mobilité du regard est parfois la seule indication d'un certain degré de conscience. Il n'est pas somnolent et son rythme veille-sommeil est grossièrement respecté.

Les réponses à l'environnement sont uniquement de type réflexe : les stimulations nociceptives entraînent des mouvements brefs de flexion et d'extension des membres, de rotation des bras ; ils s'accompagnent parfois de signes végétatifs, de sueurs, de rougeurs, mais il n'y a pas de cris.

Les réflexes élémentaires (cornéens, photo-moteurs) sont conservés, à moins d'atteinte neurologique associée. Le clignement est rare, le réflexe à la menace parfois absent (observation de STÉRIADE), même dans les formes plus légères (observation de HERMAN). Les automatismes oraux permettent aux malades de mastiquer et d'avaler, de boire, mais des invigorations sont parfois nécessaires pour éviter que les aliments stagnent dans la bouche. Ailleurs il existe des mouvements incessants des lèvres ou de contraction des masseters. Les réflexes masticateurs, de succion et glabellaires sont généralement vifs.

Ces formes intenses s'accompagnent souvent de signes

végétatifs et l'apparition de ces signes, au cours des formes plus légères, annonce une aggravation, tant sur le plan des performances que sur le plan général (observations de NIELSEN) : la tension artérielle est augmentée, le pouls rapide et instable, la respiration fréquente et bruyante. Une hypersudation et une sialorrhée sont fréquemment associées. Les sueurs peuvent être plus discrètes et n'atteindre que le visage lui donnant un aspect luisant.

L'incontinence sphinctérienne est totale.

— Dans les formes moins intenses,

Une ébauche d'activité est possible.

Des mouvements lents, retardés, limités aux extrémités des doigts, peuvent être effectués à la demande. Les gestes plus complexes nécessitent des sollicitations réitérées, et s'effectuent parfois en plusieurs temps. Ils sont bien orientés et adaptés, mais ne réussissent que rarement à atteindre leur objet. Les mouvements spontanés semblent parfois moins gênés que les mouvements volontaires, ou ceux effectués en présence d'un examinateur : la malade de KLEE pouvait prendre sa poupée ou déplacer spontanément sa jambe ; celle de LHERMITTE avait arraché, seule, sa sonde ; l'une et l'autre, cependant, restaient presque totalement akinétiques à l'examen.

Un code peut être établi avec le malade à partir de ces ébauches gestuelles : dans tous les cas, il permet de se rendre compte de l'intégrité des fonctions intellectuelles.

L'expression verbale est aussi, lente, réduite à quelques monosyllabes ou quelques phrases courtes qui viennent après un long délai. La voix est monotone, chuchotée, parfois explosive. Le contenu est correct et adapté d'emblée.

Les traits du visage sont figés, mais parfois il existe une dissociation entre l'atteinte de la mimique faciale volitionnelle et émotionnelle, avec « hémiparalysie émotionnelle » dans l'observation de BRAGE. Les expressions élémentaires (pleurs, anxiété) peuvent survenir à l'évocation de souve-

nirs ou de scènes à contenus affectifs, alors que les stimulations douloureuses, au contraire, n'entraînent aucune modification de la physionomie, même s'il y a retrait des membres concernés (observation de Riser).

Ces malades ont une certaine conscience de leur état, mais ne se rendent pas compte de l'importance de leur atteinte (observation de RISER ; observation de HERMAN).

L'atteinte de la mémoire est difficile à apprécier car ce n'est qu'à la phase de la récupération qu'on peut l'explorer. Certains malades présentent une amnésie de la phase d'état (obs. de CAIRNS, obs. de DALY, obs. de KLEE), mais il n'y a pas d'atteinte des souvenirs antérieurs.

D'autres se rappellent, au contraire, la majeure partie de leur épisode pathologique (obs. GROTJAHN, obs. STÉRIADE, obs. KLEE) ; et WILLIAMS (1954) rapporte la réflexion d'un malade qui avait ainsi gardé le souvenir de tout ce qui lui était arrivé pendant son séjour.

A ce tableau fondamental, peuvent venir s'associer des signes neurologiques qui traduisent l'atteinte lésionnelle focalisée : atteinte motrice, signes d'irritation pyramidale, paralysie oculo-motrice, modification du tonus musculaire, troubles de la vigilance, syndromes endocriniens, phénomènes épileptiques, syndromes cérébelleux, etc., mais ils ne représentent que des signes contingents qui, en aucun cas, ne peuvent rendre compte du tableau clinique fondamental.

Plusieurs problèmes se posent encore au terme de cette analyse clinique.

1° - Le premier concerne les relations entre troubles de la vigilance et mutisme akinétique.

On a pu, en effet, considérer le mutisme akinétique comme une variante de l'hypersomnie, un état intermédiaire de vigilance, situé entre le coma, la stupeur et la pleine conscience, par ordre de dégression.

Loeb, Garello et Mastropaolo expliquent alors le caractère exceptionnel de cet état par le fait qu'il serait, en réalité, méconnu, car la perte de conscience ne s'installe pas assez progressivement, et la durée de ces stades dégradés n'est pas suffisamment longue pour que l'on puisse habituellement les mettre en évidence.

Au contraire, si l'on considère les faits cliniques colligés dans le tableau précédent, on s'aperçoit que les troubles de la vigilance surviennent de manière inconstante, au même titre que l'atteinte neurologique focalisée et les perturbations de l'électroencéphalogramme, et dans ces cas, l'évolution s'avère fatale.

On peut donc penser que la survenue de ces signes contingents ne fait que refléter l'importance de la lésion ; quand celle-ci reste limitée le mutisme reste pur ; si au contraire, elle est plus importante, débordant sur les structures voisines spécifiques et non spécifiques, elle donne lieu à des formes graves.

Plusieurs arguments viennent confirmer cette manière de voir les faits :

— Il y a des observations, en effet, dans lesquelles l'évolution des signes neurologiques suit précisément celle des troubles de la vigilance et leur répercussion électroencéphalographique, sans que le fond de mutisme en soit affecté (observation rapportée par Brage ; observation de Cairns).

— Mais surtout, il est impossible d'expliquer différemment les cas dans lesquels on assiste à une récupération du mutisme akinétique, alors que persistent les troubles de la vigilance.

— L'observation la plus démonstrative est celle de Cairns ; nous citerons aussi celle rapportée par Daly et Love : les deux malades avaient récupéré totalement leur possibilité d'expression, mais un traitement amphétaminé restait nécessaire pour éviter la somnolence.

Ces observations permettent de dissocier deux ordres de manifestation : trouble de la vigilance d'une part et mutisme akinétique de l'autre, qui se trouvent en juxtaposition et non en continuité.

Il s'agit donc d'un épiphénomène qui n'appartient pas au tableau fondamental, mais en masque l'expression lorsqu'il s'y superpose. Ce point a son importance.

En effet, certains auteurs (Borgna et Guli) ont établi une distinction entre deux états pathologiques, à partir de l'atteinte de la vigilance :

— Ceux décrits par Nielsen dans lesquels la conscience est conservée, le trouble fondamental se situe au niveau de l'initiative motrice et le substratum est cortical.

— Ceux décrits par Cairns et les autres auteurs à la suite, dans lesquels il existe un trouble de la conscience et pour lesquels la pathogénie et le substratum anatomique se situent au niveau de la substance réticulée activatrice du tronc cérébral, impliquée dans les phénomènes de la vigilance.

Il apparaît possible, au contraire, de concevoir un cadre commun pour ces deux aspects du mutisme akinétique, si le symptôme qui les distinguait, n'est qu'un épiphénomène, incapable d'en modifier profondément la physionomie clinique et l'énoncé pathogénique.

2° - Le deuxième problème est celui de la signification du trouble fondamental.

Celui-ci associe, de manière constante, une atteinte de l'expression verbale, émotionnelle et gestuelle.

Le caractère inconstant ou insuffisant de l'atteinte neurologique associée ne saurait expliquer ce syndrome par un désordre des fonctions élémentaires efférentes ou afférentes.

Le désordre fonctionnel semble plus profond : l'atteinte

constante de ces trois modes d'expression constitue un caractère remarquable et cette association ne semble pas fortuite.

En effet, une telle association peut être envisagée dans d'autres secteurs de la pathologie ; elle suggère une interrelation fonctionnelle entre ces modes d'expression ou leur base commune.

— Klee étend le mutisme akinétique à certaines manifestations cataplectiques observées dans le syndrome de Gelineau : « Le malade peut entendre tout ce que l'on dit, comprendre ce qui se fait autour de lui, mais reste sans mouvement et sans voix » et souvent, cet état a une cause déclenchante émotionnelle.

— Smith, de même, dans le secteur psychiatrique, a fait une étude portant sur 29 malades qui présentaient un état de stupeur et chez lesquels on avait vérifié l'absence de toute anomalie neurologique, électroencéphalographique, végétative ou biochimique. L'auteur souligne l'identité apparente de ces tableaux psychiatriques et des cas organiques de mutisme akinétique véritable, et va jusqu'à penser que « les conditions variées dans lesquelles ce tableau peut se développer, suggèrent fortement l'activation d'une fonction corticale préexistante, par des états organiques ou psychologiques variés. »

Quoi qu'il en soit, et restant dans un cadre neurologique et objectif, Weinstein (1956) a réalisé une étude multi-factorielle portant sur 20 malades, atteints d'affections diverses (tumeurs, méningo-encéphalites, hématome sous-dural, atteinte cérébro-vasculaire, métastases, hémorragie méningée, adénome chromophobe, kystes épidermoïdes, sténose carotidienne) et qui avaient en commun une attitude de retrait du milieu, de négativisme ou mutisme en dehors de toute aphasie. Pour ce faire, les lésions responsables, en particulier les tumeurs, devaient être importantes, infiltrantes et profondes ; la topographie corticale importait peu.

Ces malades étaient examinés deux ou trois fois par semaine ; les résultats étaient programmés sur une carte portant 74 items, à travers lesquels étaient appréciées les attitudes qui exprimaient les sensations du malade et ses relations avec l'entourage.

Ces états de retrait prenaient des intensités variables, allant de la léthargie ou de la simple inactivité au véritable mutisme akinétique, mais rendaient inexplorables par les méthodes habituelles les malades qui en étaient affectés, du fait de leur manque de coopération.

Au contraire, en utilisant cette approche multi-factorielle, on s'est aperçu que ce symptôme n'était pas isolé, s'accompagnait d'autres perturbations de la conduite, et que l'ensemble représentait un dysfonctionnement organisé, auquel on pouvait attribuer une signification.

En particulier, on s'est aperçu qu'il existait une relation significative entre les phénomènes de retrait ou de mutisme et les phénomènes d' « inattention » et d' « asymbolie » à la douleur.

L'asymbolie à la douleur était objectivée de la manière suivante : quand les malades étaient stimulés violemment avec une épingle ou un autre objet nocif, ils n'exprimaient aucune réaction de douleur ou de désagrément ; il n'y avait, de même, aucune réaction à la menace. Or, il ne s'agissait pas d'un trouble de la sensation, puisque ces malades étaient capables de distinguer le chaud du froid, les objets pointus de ceux qui étaient mousses.

L'inattention était bien mise en évidence chez les malades qui présentaient, en outre, une atteinte latéralisée, déficit moteur ou visuel ; le côté sain servait d'élément de comparaison. Les altérations étaient diverses mais significatives : du côté déjà atteint, les malades négligeaient les questions et les ordres le concernant, et même si la force segmentaire était suffisante, les mouvements spontanés y étaient rares ou absents ; certains malades oubliaient même

de le vêtir. En outre, en absence de paralysie des mouvements conjugués et pour trois malades, sans même une atteinte du champ visuel, ils paraissaient négliger la moitié de la pièce et l'hémicorps atteint, et n'y portaient jamais le regard ; certains malades ne réagissaient pas lorsqu'on les interrogeait de ce côté du lit, mais répondaient, au contraire, quand on les abordait de l'autre côté. Enfin, si on leur demandait de reproduire un personnage, ils ne faisaient des omissions ou des fautes dans leur dessin que sur le côté qui se projetait en miroir par rapport à leur déficit.

D'autres corrélatifs purent encore être dégagés, en particulier presque tous les malades, sauf un, présentaient une incontinence sphinctérienne et la plupart avaient des problèmes d'alimentation, soit qu'ils doivent être alimentés, ou soient boulimiques, soit qu'ils n'acceptent d'être nourris que par certaines personnes.

Cette association de symptômes et leur caractère même, suggèrent que « le trouble fondamental n'est pas celui de la perception, de la mémoire, de l'orientation, ou de l'intégration des affects, mais plutôt celui qui compromet la manière dont les éléments perceptifs, mnésiques et moteurs sont utilisés dans la communication. Autrement dit, il s'agit de l'atteinte du niveau d'utilisation, des aspects significatifs (spatio-temporels, somatiques et personnels) du milieu qui règlent la motivation. » (Weinstein).

C'est donc dans ce contexte général de la « psychomotricité » au sens de Kleist qu'il faut concevoir le mutisme akinétique ; le désordre fondamental se situe au niveau même de « l'impulsion à l'action » qui est mise en cause lorsque le milieu environnant a perdu sa signification motivante.

Les atteintes des expressions gestuelles, vocales et mimiques qu'elle englobe, en sont ainsi les manifestations clini-

ques les plus marquantes, étroitement liées par ce désordre plus profond.

C'est dans cette mesure, et en dehors des troubles de la vigilance, que le mutisme akinétique peut être considéré comme un trouble de la conscience, en ce qu'il appauvrit « l'expérience perceptive des données concernant le monde environnant et celles concernant notre corps » suivant la définition d'ALAJOUANINE, énoncée plus haut.

FORMES CLINIQUES

1°) FORMES SYMPTOMATIQUES

Nous envisagerons :

— les formes pseudo-psychiatriques, et

— les formes avec troubles de la vigilance, qui posent des problèmes de diagnostic,

— les formes avec troubles du tonus dont l'intérêt est plus théorique.

A. - Formes pseudo-psychiatriques.

— Outre l'incontinence urinaire et fécale qui est constante, on peut observer des troubles de l'humeur, avec agressivité (en particulier dans la première phase des formes hypothalamiques (cas n° 11, cas n° 14, cas n° 13); troubles du comportement alimentaire (observations n^{os} 11 et 20) ; troubles du comportement sexuel (observations : n^{os} 11, 6, 15).

Ces perturbations des conduites élémentaires doivent être rapprochées du syndrome de Kluver et Bucy (1937), observé dans les atteintes rhinencéphaliques bilatérales.

— A côté de ces troubles mineurs qui, par leur fréquence, font presque partie du tableau clinique qu'ils viennent

enrichir, il peut s'agir, au contraire, de tableaux individualisés, qui soulèvent des difficultés diagnostiques variables suivant le stade de l'évolution où on peut les observer.

A la période d'état, il peut s'agir de formes simulant une mélancolie stuporeuse (Craviotto, Silberman, 1960 ; Mac Kintosh, 1965 ; Herman, Klee, Tottey, 1962). Dans ces cas, la notion d'intoxication volontaire par oxyde de carbone peut évidemment renforcer ce diagnostic au sortir du coma. Pour deux d'entre eux, il avait même entraîné une série d'électrochocs.

Le tableau de mutisme ne diffère guère, en effet, de la description donnée par Kraepelin de la mélancolie stuporeuse :

« Dans les formes sévères, stuporeuses, toute expression volontaire est abolie et le malade reste immobile, ouvre à peine les yeux. Il est incapable de tirer la langue, de prendre les aliments, de donner la main ou même de se déplacer pour ses besoins. Il semble comprendre ce qu'on lui dit, mais ne peut répondre que par des mouvements ébauchés, faibles et tremblés. Il reste dans la même attitude... parle très rarement, se retire timidement quand on l'examine, mais ne se défend pas lors des stimulations douloureuses. »

A la phase de récupération, le tableau évoque plutôt une forme schizophrénique (observation n° 6, Stériade, Botez, Petrovici ; obs. 10, Sours ; Cairns, 1952 ; obs. Linde, 1933 ; observation n° 2, Klee) : Il existe, en effet, des attitudes de négativisme immotivées, des stéréotypies de langage, des convictions délirantes, des phénomènes catatoniques, des hallucinations auditives et visuelles.

Ces manifestations disparaissent cependant spontanément et parfois brusquement (observation n° 6).

Elles posent un double problème :

1. - Celui des relations avec la schizophrénie.

Certains auteurs (Stériade, Botez, Petrovici) trouvent, dans ces formes, un argument à la thèse pavlovienne de la schizophrénie dans la déafférentation ou l'inhibition corticale, réalisées au cours de ces mutismes akinétiques.

2. - Celui de la personnalité pré-morbide.

Pour certains auteurs (Weinstein, Sours, Smith) cette tendance au retrait, au silence et à l'isolement serait un mode de réaction, retrouvé dans l'anamnèse de ces malades, lors de situations de « stress », de sorte que situations stressantes et mutisme akinétique viendraient toutes deux exprimer le désordre d'un même système préexistant.

B. - Formes avec troubles de la vigilance :

On peut dégager,

a) la stupeur hypothalamique : il s'agit d'une somnolence qui vient s'ajouter au tableau du mutisme akinétique. C'est la forme décrite initialement par Cairns et retrouvée régulièrement dans les observations de Brage, de Mason-Browne et de Lavy ; le malade semble réellement endormi et il peut être très facilement réveillé, et alors apparaît présent, et même très conscient ; cependant si son attention n'est pas soutenue, il retombe dans cet état de léthargie. L'électroencéphalogramme est, par ailleurs, comparable à celui décrit au cours de la somnolence (Walter, Griffith et Nevin).

b) elle se distingue des formes qui associent les éléments de la série comateuse,

— dans certains cas (Obs. 18), il s'agit réellement d'un tableau de coma dans lequel le mutisme akinétique reste méconnu, le plus souvent, s'il existe. Les yeux sont ouverts

mais restent sans expression et l'on n'obtient qu'une discrète réactivité douloureuse,

— à un degré moindre, le coma s'est estompé et l'on peut dégager quelques éléments du mutisme akinétique, encore plus ou moins masqués : le cycle veille-sommeil reste perturbé, le plus souvent dans le sens d'une hypersomnie, mais le caractère essentiel, qui le distingue de la forme hypothalamique et du mutisme pur, réside dans la variabilité du tableau qui suit les ondulations du niveau de vigilance (observation n° 1 ; obs. n° 7 ; obs. n° 26). Les stimulations intenses, douloureuses et prolongées sont capables d'éveiller le malade qui reste cependant obnubilé, et les performances qu'il est capable d'effectuer, varient d'un examen à l'autre.

— enfin, et à un niveau plus léger, c'est une simple confusion avec désorientation (obs. 4, de Riser), un défaut d'attention et de mémoire (obs. 16) qui sont insuffisants pour troubler le tableau qui reste stable, identique d'un moment à l'autre. C'est celui, ainsi épuré, du mutisme akinétique typique : le malade est normalement éveillé, semble participer à l'ambiance. Les réponses sont obtenues à partir d'ordres et demandes longuement réitérées, « comme si la volonté de l'examinateur devait se substituer à celle, défaillante, du malade ». Elles sont d'emblée, souvent, tout à fait adaptées, mais rarement peuvent être répétées. Les stimulations douloureuses n'améliorent guère les performances, au contraire, elles entraînent souvent l'anxiété et le refus du malade.

C. - Formes associées à des troubles du tonus.

Il semble intéressant de souligner leur fréquence, et surtout le fait que des lésions, non seulement pallidales, mais aussi mésencéphaliques, hypothalamiques ou corticales, sont susceptibles d'entraîner une telle symptomatologie extrapyramidale.

Les hypertonies sont fréquemment observées (obs. 1, 5, 6, 10, 12, 13, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 22), d'intensité variable, modérée (observation de LHERMITTE), parfois sévère (observation de CRAVIOTTO), elles peuvent s'exagérer en attitude catatonique (obs. n° 12, BRAGE ; n° 13, MASON-BROWNE ; n° 14, VITALE ; n° 17, MAC KINTOSH), ou présenter des paroxysmes avec rigidité de décérébration.

Les formes chroniques réalisent parfois l'attitude de contractures en flexion des membres inférieurs (observation de BRAGE). Il s'agit d'hypertonie plastique atteignant les membres et la musculature axiale. Il faut leur rattacher les formes avec tremblement (observations de STERIADE, DALY, MAC KINTOSH) qui peuvent leur être associées ou leur succéder.

2°) FORMES ETIOLOGIQUES

Les affections au cours desquelles se développe le mutisme akinétique sont nombreuses.

— On leur décrit des causes tumorales :

- tumeur du troisième ventricule :
  - craniopharyngiome (CAIRNS, OLDFIELD, PENNY-BACKER, WHITTERIDGE, 1941 ; LAVY, 1951 ; MASON-BROWNE, 1956).
  - pinéalome (CAIRNS, 1952 ; GROTJAHN ; FRENCH).
  - kyste hydatique (BRAGE, PEDACE, NAPOLITANO, MENDIONDO).
- tumeur profonde hémisphérique (WEINSTEIN, KAHN, SLOTE 1956 ; SANGUINETI, 1958).
- métastase du tronc cérébral (WILLIAMS (1954).
- tumeur de la fosse postérieure :

- neurinome de l'acoustique (Longman, Tenuto ; Houdart et Mamo, 1963).
- tumeur du cervelet (Longman et Tenuto, 1956).

— causes vasculaires :

- hémangiomes caverneux, des noyaux gris (Hechst, Linde).
- malformations vasculaires du tronc cérébral (Riser, Géraud, Rascol ; Stériade, Botez et Petrovici).
- malformations de la cérébrale antérieure (Nielsen ; Nielsen et Amyes ; Barris et Schulman).
- thrombose de l'artère basilaire (Williams, 1958),
- thrombose des veines de Galien (Hornet, 1967).

— causes infectieuses :

- encéphalite (Klee, 1962 ; Stern, 1936 ; Foley et Williams, 1953).

— causes traumatiques :

- blessures des deux lobes frontaux (Goldstein, 1948).
- embolie graisseuse (Rabending, 1963).

— autres causes :

- encéphalopathie de Gayet-Wernicke (Nielsen, 1953).
- nécroses du corps calleux,
  - maladie de Marchiafava-Bignami (Nielsen).
  - post-radio-thérapique (Borgna et Guli).
- anoxies,
  - intoxication par oxyde de carbone (Mac Kintosh ; Craviotto ; Denny-Brown).
  - anoxie par asphyxie (Lundervold, 1954).
  - suites d'épuration extra-rénale pour néphrite (Szegedy, 1966).

Malgré cette diversité étiologique, il paraît cependant possible de dégager deux formes suivant le mécanisme qui les groupe :

1) formes avec hypertension intra-crânienne entraînant « un cône de pression ».

2) formes avec hydrocéphalie.

1. Formes avec hypertension intra-crânienne :

Au cours des processus expansifs sus et sous-tentoriels, on peut dégager l'action du « cône de pression » qui s'exerce sur le mésencéphale, donnant des signes de souffrance cérébrale diffuse à l'électroencéphalogramme.

— Dans les tumeurs de la fosse postérieure notamment, si l'engagement occipital rendait compte des comas avec atteinte végétative et respiratoire, il ne pouvait expliquer, par contre, ces tableaux particuliers, auxquels JEFFERSON (1942) donnait le nom de « Para-somnie », et dans lesquels « le malade ne paraissait qu'endormi, avec une respiration calme et régulière et sans troubles végétatifs. » Cet auteur faisait intervenir un mécanisme d'engagement supérieur du cervelet qui comprimait le tronc cérébral sur les bords de la tente. Les publications récentes ont, de même, souligné le rôle des branches terminales du tronc basilaire au cours des tumeurs de la fosse postérieure (PAILLAS et SEDAN).

— Pour ce qui est des processus sus-tentoriels, sans même aboutir à l'engagement temporal (CAIRNS et notre observation n° 2), nous avons vu que les tumeurs des malades étudiés par WEINSTEIN s'avéraient profondes, disloquant le système ventriculaire.

2. Les formes avec hydrocéphalie :

Ces formes doivent être distinguées des formes précédentes, car, elles justifient parfois une attitude chirurgicale différente et souvent efficace, et seraient dues plutôt à la création d'un gradient de pression qui, au fur et à mesure de la dilatation ventriculaire, entraînerait une atteinte croissante de la substance blanche périventriculaire (MESSERT, 1966).

— Dans les formes d'installation rapide, cet auteur a décrit plusieurs étapes anatomo-cliniques, dont le mutisme akinétique correspondrait au stade lésionnel ultime d'atrophie.

— Il faut surtout en rapprocher les formes chroniques individualisées par HAKIM et ADAMS en 1965, sous le terme « d'hydrocéphalies occultes symptomatiques à pression normale ». Le tableau clinique est, en effet, beaucoup plus insidieux et ne se révèle souvent qu'au stade de mutisme akinétique, succédant à un tableau de démence dans lequel il peut, à tort, être définitivement classé. Une simple dérivation peut, en effet, parfois suffire à amener la guérison.

Ces facteurs « mécaniques » sont importants pour une attitude pratique, mais ils sont loin de rendre compte de toutes les causes et, de toute façon, renvoient aux lésions anatomiques qui les sous-tendent.

3°) FORMES TOPOGRAPHIQUES

Il est difficile d'individualiser des formes topographiques, tant il est vrai que le tableau réalise une atteinte massive, dont seule l'intensité est variable. Cependant, l'association des signes contingents ou l'évolution qui dissocie certains signes fondamentaux, peuvent permettre de dégager quelques différences.

1) *Formes mésencéphaliques.*

— Le tableau initial s'installe, le plus souvent, à la suite d'un coma inaugural ; à la période d'état, s'ajoutent au mutisme :

- des troubles de la vigilance :
  - soit coma variable (observations n° 1, 3, 5, 6, 10),
  - soit troubles du rythme veille-sommeil, avec parfois insomnie (observation n° 1),
  - soit seulement confusion avec troubles de l'attention (observations n°s 4, 7, 9).
- et des atteintes neurologiques focalisées :
  - le plus souvent atteinte des nerfs crâniens :
    - oculo-moteurs (observations n°s 3, 5, 6),
    - paralysie de la motricité conjuguée (observation n° 7),
  - plus rarement atteinte des voies longues (observation n° 5).

— L'évolution semble, nous l'avons vu, fonction de la richesse du tableau neurologique et elle s'effectue de manière chronique. Peuvent s'installer dans ces cas :

- des formes dissociées sans qu'on puisse systématiser,
  - récupération précoce de l'expression mimique (observation n° 1),
  - ou, au contraire, du mouvement (observations n°s 3, 5, 6),
  - ailleurs, du langage (observations n°s 4 et 7).
- ou des formes d'allure psychiatrique (observations n°s 2, 6, 10).

2) *Formes hypothalamiques.*

— Le tableau s'installe très insidieusement (observations n^{os} 12, 14), ou après des troubles du caractère (observations n^{os} 11, 13).

— A la période d'état c'est la « stupeur hypothalamique ». Les signes neurologiques et endocriniens restent rares, comme le signalait déjà Cairns (1952).

Le tableau est caractérisé par la somnolence (observations n^{os} 11, 12, 13, 14) réalisant un véritable état léthargique.

— La récupération porte d'abord sur les performances motrices, langage et gestes (observations n^{os} 11, 13, 14) ; les troubles de l'expression émotionnelle persistent, au contraire, parfois même à titre sequellaire (observation n° 12).

3) *Les formes pallidales.*

Le mode d'installation est variable avec l'étiologie.

Le tableau neurologique est dominé par une *rigidité plastique,* avec parfois flexion des membres inférieurs (observation n° 16) ; elle est constante et rend difficile l'appréciation d'un déficit hémiplégique éventuellement associé.

Ce trouble du tonus persiste au cours de l'évolution, accompagné parfois de tremblement de repos (observation n° 17).

De même, alors que les autres signes fondamentaux régressent (obs. 15, 16, 17, 19), l'akinésie reste marquée. Cependant lorsqu'une atteinte thalamique est associée (observations 16, 19), l'expression émotionnelle est plus longtemps perturbée.

4) *Les atteintes corticales,*

réalisent une forme de mutisme akinétique typique, c'est le « syndrome cingulaire antérieur de BARRIS et SCHUMAN. »

Le mutisme akinétique est le stade initial de ce syndrome, exprimant le mieux l'apathie et l'aboulie.

Le tableau neurologique associe une « faiblesse généralisée », sans paralysie des membres, avec conservation des réflexes ostéotendineux et un Babinski bilatéral.

L'évolution s'effectue vers un stade ultime, de stupeur et de coma, caractérisé par la survenue d'un syndrome végétatif avec hyperthermie, hypertension, troubles respiratoires qui, généralement, entraînent la mort au bout de trois à six semaines.

FORMES ASSIMILEES

A côté de la forme décrite par CAIRNS, ont été publiés des états voisins qui, suivant les auteurs, ont pris des noms différents ; les tableaux ont, entre eux, cependant, un « air de famille » (FISCHGOLD et MATHIS).

— Complexe anoétique de DUENSING (1949) : « Les malades sont éveillés. Sur leur visage il n'y a aucun signe d'endormissement ou de fatigue, leur attention paraît vive. Quelques-uns peuvent répondre correctement aux questions, d'autres restent sans parole et sans réaction. »

— L'inconscience prolongée de FRENCH (1952) : « Le sujet reste les yeux ouverts, le regard vide, sans contact avec le milieu extérieur. Il dort mais se laisse réveiller. Il ne peut manger, boire ou marcher seul. »

Mais ce sont surtout les états survenant après les comas graves qu'il importe de souligner. Ils représentent souvent

un aspect nouveau de la pathologie traumatique, conditionné par les techniques de réanimation moderne :

— la « stupeur hypertonique post-comateuse » de FISCHGOLD et MATHIS (1959).

Il s'agit de malades ayant débuté par un coma brutal, décédés après une évolution de six semaines à huit mois. Tout en ayant récupéré les signes oculaires de l'alternance de veille et de sommeil, ils restent inertes, incompréhensifs, sans activité communicative, figés dans une hypertonie, doublée souvent d'hyper-pathie. Ces malades sont en état de décérébration ou de décortication, et cette sensibilité vive et hyperpathique contribue à donner un cachet particulier à certaines de ces stupeurs : « La moindre stimulation les fait hurler, le facies grimaçant exprime alors la souffrance et l'angoisse. Il ne s'agit peut-être même pas de douleur, car il suffit, dans ces cas, de s'approcher du malade pour qu'ils soient saisis de frayeur. Mais tout changement brusque paraît s'intégrer dans une souffrance. » Leur électro-encéphalogramme n'a rien de spécifique ; contrairement à ce que l'on voit dans les comas II ou III, la réactivité, au moins chez quelques-uns de ces malades, revient sur les enregistrements.

— Le syndrome apallique de KRETCHMER, nous l'avons vu, est celui dont la répercussion a été la plus grande dans la littérature allemande. Cet auteur lui reconnaissait comme étiologie toute cause susceptible de réaliser des lésions diffuses des hémisphères et du tronc cérébral :

— anoxie générale ou locale, hypertension intracrânienne, lésions inflammatoires ou intoxications.

— complications immédiates, ou plus souvent secondaires des blessures cérébrales graves.

En 1965 GERSTENBRAND, a élargi son cadre à celui d'une encéphalopathie post-traumatique. Le mutisme akinétique

apparaît alors comme un stade dans l'évolution du « complexe apallique ».

Gerstenbrand (1967), distingue en effet :

— un complexe symptomatique initial avec :

- un stade mésencéphalique aigu qui associe coma, rigidité de décérébration, hypertonie des extenseurs, altération des centres régulateurs végétatifs, incontinence fécale et urinaire, atteinte de la musculature oculaire extrinsèque et intrinsèque et des voies corticaux-spinales et bulbaires.

— un stade bulbaire aigu, caractérisé par la « désintégration complète des fonctions du tronc cérébral » : coma profond avec faillite végétative, abolition de la motricité oculaire avec strabisme divergent et miosis, disparition des signes pyramidaux et rigidité en extension,

- Enfin, stade de coma dépassé.

— Le stade de transition correspond aux cas dans lesquels les lésions sont moins importantes. C'est le coma « surmonté ». Le malade s'installe dans un état d'inconscience prolongée. Plusieurs phases peuvent encore être individualisées,

- le coma prolongé correspond à une stabilisation des fonctions végétatives. Le malade est en hypertonie avec rigidité en flexion des membres supérieurs. Ce stade dure au moins trois semaines.

- la para-somnie est un état comparable au sommeil. Il n'y a plus de crise de contracture en extension, mais hyperréflectivité avec signes d'irritation pyramidale, désorganisation de l'oculo-motricité avec strabisme divergent. Il s'y ajoute des automatismes masticatoires.

— le mutisme akinétique représente la troisième phase de ce stade, annonçant les possibilités de réhabilitation : c'est le tableau du coma vigil.

— Les altérations de la conscience dues à la dégénération de la substance blanche (1957) de Madame S. Strich, réalisent des tableaux anatomo-cliniques à peu près identiques aux précédents. Les malades sont en état de décérébration, mais conservent un certain contact avec l'entourage et, de toute évidence, ne sont pas dans le coma. Les lésions, étendues à tout l'encéphale, y compris le tronc cérébral, siègent particulièrement au niveau de la substance blanche des deux hémisphères.

IDENTIFICATION LESIONNELLE

Nous avons vu que sur les seules données de la clinique, on pouvait grossièrement présumer de l'atteinte lésionnelle et décrire :

— des formes mésencéphaliques,

— des formes pallidales,

— des formes hypothalamiques,

— des formes corticales.

Celles-ci ont été définies à partir d'observations plus typiques, dans lesquelles le mutisme n'était pas trop masqué par les signes contingents, mais dont l'évolution favorable, par contre, ne permettait pas une vérification anatomique.

Mais, lorsqu'on envisage les comptes rendus anatomopathologiques, les corrélations avec la clinique s'avèrent d'une grande complexité.

En première approximation, il existe :

— des formes dont les lésions restent circonscrites et permettent une individualisation suffisante des structures,

— des formes où les lésions étendues nécessitent, au contraire, une analyse comparative à partir de laquelle on pourra déduire la nature des structures en cause que nous essaierons d'identifier en outre, par confrontation avec les données plus fines de l'expérimentation.

1°) LESIONS ETENDUES

Il s'agit essentiellement de ramollissements mésodiencéphaliques dont le mode de vascularisation permet d'expliquer la diffusion.

Il s'effectue par l'intermédiaire des pédicules rétro-mamillaires de Foix. Ce groupe d'artères para-médianes naît immédiatement en dehors de la bifurcation du tronc basilaire, et se divise en deux plans :

— le plan postérieur à destinée mésencéphalique,

— le plan antérieur à destinée thalamique.

Cette dispcsition rend compte de l'atteinte simultanée tegmento-thalamique.

A. - C'est le cas de l'observation de Lhermitte et coll. :

— Au niveau des pédoncules, la lésion intéresse la partie médiane du tegmentum, en avant de l'aqueduc, détruisant la partie interne des locus niger, les noyaux des nerfs pathétiques et les faisceaux fronto-pontins, puis, les foyers confluent sur la ligne médiane en une lésion unique, étendue des faces latérales de l'aqueduc à l'espace inter-pédonculaire, détruisant la plus grande partie du noyau rouge, les deux noyaux oculaires communs, les faisceaux médians et les commissures.

— Au niveau des deux thalamus, les lésions sont peu étendues et détruisent le noyau para-fasciculaire et une partie du noyau centre-médian, mordant sur le dorso-médian.

— Il s'ajoute une atteinte de l'hypothalamus ; le plancher du troisième ventricule est détruit jusqu'aux corps mamillaires et au-dessus, aux noyaux para-ventriculaires.

B. - Notre observation n° 3 présente des lésions analogues, cependant :

— Au niveau des pédoncules, la lésion est plus discrète,

unilatérale, ne détruisant que le noyau rouge, une partie du noyau moteur oculaire commun, et la substance grise périaqueducale.

— Au niveau du thalamus l'atteinte est bilatérale occupant la lame médullaire interne et les deux noyaux médiodorsaux.

C. - L'observation de Brage (1961) :

— Au niveau du mésencéphale, le foyer de ramollissement s'étend du voisinage de l'aqueduc à l'espace inter-pédonculaire atteignant le III gauche et le IV, au niveau inférieur, et embrasse une partie du pied du pédoncule à gauche.

— Au niveau du thalamus, les lésions sont limitées aux noyaux médians à droite, et aux noyaux péri-épendymaires voisins.

Au total, deux zones semblent plus particulièrement atteintes, avec un certain balancement :

— le thalamus médian (noyau parafasciculaire et dorsomédian).

— la calotte mésencéphalique (substance grise péri-aqueducale).

La question se pose de savoir laquelle des deux est responsable, sinon les deux.

— Pour ce qui est du thalamus, il faut rapprocher ces observations de celles rapportées par Castaigné, Buge, Cambier, Escourolle, Brunet, Degos, celles de Schuster et celle de Boucaud et Vital, dans lesquelles le ramollissement concerne essentiellement le territoire du pédicule antérieur. Les lésions pédonculaires sont peu importantes ou absentes. Il en résulte des différences séméiologiques notables :

Le tableau est celui d'une détérioration mentale où prédomine l'atteinte des fonctions d'attention et de mémoire. Cependant, s'il n'y a ni mutisme, ni akinésie absolue, on

constate une apathie, une invincible inertie avec réduction considérable de l'initiative motrice comme des activités de langage. Ces traits donnent l'originalité du tableau général de la démence thalamique dont les lésions, quelle qu'en soit l'origine, atteignent avec prédilection les noyaux dorso-médians.

Il faut peut-être rapprocher de ces faits, le cas de mutisme akinétique, cité par CAIRNS (1952), dans lequel il existait une hémorragie des noyaux dorso-médians des deux thalamus.

D'autres cas de mutisme au cours d'atteintes thalamiques ont été rapportés, en particulier lors de tumeur unilatérale (CAIRNS, 1952 ; SANGUINETI et PAPO), mais il est là aussi, difficile de se faire une idée de la spécificité de la participation thalamique, du fait de l'installation rapide et précoce d'une hypertension intracrânienne avec hydrocéphalie, et de l'extension à l'hypothalamus du processus néoplasique.

— Pour ce qui est du mésencéphale, au contraire, l'observation de RISER, GÉRAUD, RASCOL, décrit une atteinte laissant indemne le thalamus : le mutisme akinétique était associé à une hémorragie récente, occupant toute la zone environnant l'aqueduc de Sylvius ; la zone maxima intéressait la totalité de la calotte pédonculaire, elle se prolongeait en bas vers la calotte protubérantielle et en haut, débordait dans la région hypothalamique postérieure, mais sans atteindre les corps mamillaires.

On doit encore rappeler les états « para-somniques », décrits par JEFFERSON (1942), qui soulignait l'atteinte de cette partie supérieure du tronc cérébral à l'origine du mutisme akinétique, dans les tumeurs de la fosse postérieure.

Les données expérimentales rejoignent les constatations précédentes en ce qui concerne la substance grise péri-aqueducale :

1° - En 1942, Bailey et Davis, par l'intermédiaire d'une électrode introduite dans le 4e ventricule et remontée le long de l'aqueduc, ont réussi à reproduire un véritable mutisme akinétique expérimental : le chat reste inerte, silencieux, indifférent à son milieu et à la nourriture. On doit l'alimenter par une sonde. Il n'a aucune activité spontanée et les stimulations qui auparavant entraînaient des cris, ne provoquent que de faibles mouvements de la tête et des pattes.

Les lésions responsables restent limitées dans leur topographie : seule l'atteinte de la substance grise périaqueducale détermine de manière constante ces troubles du comportement. Si l'électrode, au contraire, dépasse cette région, on obtient une catatonie (hypothalamus postérieur) ou une atteinte motrice.

2° - D'autres auteurs (Skultety, Meyers et Brown, 1954 ; Ross-Dugan et Richland, 1956 ; Melzack, Stotler, Livingston, 1958), ont confirmé ces résultats avec d'autres méthodes.

Les auteurs s'accordent tous, à situer les lésions responsables dans la calotte mésencéphalique, au niveau des structures non spécifiques de la région paramédiane qui entoure l'aqueduc. Ces lésions épargnent les fibres spécifiques sensitives, sensorielles et motrices.

Pour ce qui est du thalamus, c'est un fait, actuellement, qu'il intervient dans le comportement. Ce rôle semble plus particulièrement dévolu à trois groupes de noyaux prenant d'étroites relations avec le cortex :

— les noyaux antérieurs, qui interviennent dans les expressions émotionnelles et les phénomènes mnésiques,

— les noyaux intra-laminaires qui représentent une étape du système thalamique diffus,

— les noyaux internes (dorso-médians) qui se distinguent du système réticulaire de projection diffuse (Albe-Fessard et A. Fessard, 1963). Ce sont des « noyaux de convergence » qui présentent cependant une certaine identité fonctionnelle avec le système précédent : l'absence d'organisation somatotopique, les phénomènes de convergence d'influx, l'activation du neurone par des afférences plurisensorielles.

Cependant les lésions sélectives ou combinées de ces groupes de noyaux, bien que bilatérales, n'entraînent pas réellement le tableau expérimental du mutisme akinétique. Certes, il existe une réactivité modifiée de l'animal au stimuli extérieurs et des troubles de la mimique, mais le contexte comportemental est celui d'une hyperactivité dépourvue de but, d'agitation, de disparition de la peur, d'inattention (noyaux antérieurs. Bierley et Beck, 1958), de conduite de rage ou de colère (noyaux dorso-médians. Schreiner, Rioch, Petchel, Masserman, 1953), ou enfin de léthargie ou somnolence transitoires (noyaux fasciculaires). Par conséquent, si l'on peut facilement rendre compte des états démentiels, sur ces données expérimentales, il n'y a pas suffisamment d'arguments pour démontrer l'intervention directe du thalamus dans l'expression globale du mutisme akinétique. Cependant, les faits précédents suggèrent que cette structure doit intervenir, indirectement, au moins au niveau de l'expression émotionnelle (observations de Castaigné) et, sur un plan plus général, que son atteinte associée peut déséquilibrer un fonctionnement déjà compromis et précipiter le tableau du mutisme akinétique (Cas n° 3 de nos observations personnelles).

2°) LESIONS LOCALISEES

Elles peuvent se situer dans trois régions distinctes :

— région pallidale,

— région hypothalamique,

— région cingulaire.

A. - La région hypothalamique postérieure est celle qui fut la première identifiée par CAIRNS.

La presque totalité des cas publiés, qui restent rares, est due à des crânio-pharyngiomes. CAIRNS, en 1952, explique cette particularité par la situation de cette tumeur qui, insérée à la partie antérieure du 3e ventricule, peut se développer et emplir cette cavité, comprimer et envahir l'hypothalamus et même les faces internes du thalamus avant de constituer un obstacle à la circulation du liquide céphalo-rachidien. A l'inverse, les kystes colloïdes d'insertion plus haute, bloquent précocement le trou de MONRO et donnent un tableau d'hydrocéphalie aiguë.

— L'observation princeps de CAIRNS (1941) décrivait un kyste épidermoïde qui avait une portion solide dans le plancher, emplissait le 3e ventricule, adhérait par endroits aux parois, et même, à chacun des thalamus.

— Le compte rendu opératoire de LAVY concerne de même un crânio-pharyngiome qui comblait la totalité de la cavité ventriculaire.

— La vérification anatomique du cas de MASON-BROWNE (1956), confirme l'importance du développement tumoral qui, ici, obturait la plus grande partie de la cavité ventriculaire, s'étendait en avant jusqu'aux 2/3 antérieurs du corps calleux et en arrière à hauteur du tronc cérébral.

— A côté des crânio-pharyngiomes, BRAGE, PEDACE et NAPOLITANO, ont rapporté un cas de kyste hydatique dont

la découverte, à la seule autopsie, illustre là aussi, la longue latence clinique. Les lésions sont néanmoins extrêmement étendues : le kyste détruit la lame terminale, aplatit le tuber et refoule les noyaux péri-épendymaires et le 3e ventricule, pousse les corps mamillaires, se termine au voisinage de la séparation des pédoncules cérébraux. Le thalamus antérieur est légèrement aplati, et le trou de Monro discrètement fermé.

Pour Cairns, le mutisme akinétique se développe quand la tumeur, distendant et comprimant les parois du 3e ventricule, provoque une altération des connexions hypothalamiques qui cheminent précisément dans leur épaisseur et se situent dans la partie postérieure de l'hypothalamus : faisceau de Vic d'Azyr qui relie les corps mamillaires aux noyaux antérieurs du thalamus, et celui qui joint les noyaux hypothalamiques postérieurs aux noyaux médians du thalamus (Legros - Clarke, 1936). On pourrait ainsi expliquer le contraste entre les lésions anatomiques et le tableau clinique, la rareté du mutisme, et sa survenue dans les formes discrètes ou méconnues sur le plan neurologique et endocrinien.

Cette opinion est facilement étayée par les résultats expérimentaux :

— Lindsley, Schreiner, Knowles, Magoun (1950), ont mené deux séries d'expériences sur les chats. Dans une première série, ils effectuèrent une destruction complète de l'hypothalamus et, dans une autre série, ils créèrent, au contraire, des lésions uniquement sur les faisceaux hypothalamothalamiques. Le résultat était identique dans l'un et l'autre cas : l'animal est hypokinétique, incapable de la moindre activité spontanée et intentionnelle, indifférent à tout ce qui l'entoure.

— Ingram, Knott et Wheattley (1951), par des lésions

sélectives de l'hypothalamus postérieur, sont venus renforcer ces résultats.

Il est à noter cependant, que si le comportement général de ces animaux paraît identique à celui obtenu pour des lésions du tegmentum mésencéphalique, il en diffère cependant sur un point essentiel. A l'inverse de ce qui se passe lors de lésions réticulaires mésencéphaliques (BREMER), une stimulation extérieure auditive ou nociceptive éveille facilement l'animal, et l'électroencéphalogramme, qui présentait de grandes ondes lentes et des bouffées de spindles, caractéristiques du sommeil, suit cet éveil. La désynchronisation est aussi prononcée que pour l'animal normal ; la seule différence réside dans l'intensité à donner au stimulus, qui doit être plus élevée, et la durée de l'activation qui doit être prolongée sinon l'animal retombe en sommeil immédiatement, ou presque, après l'arrêt de la stimulation.

Par conséquent, il apparaît que cette partie de l'hypothalamus intervient, non seulement dans l'éveil (LINDLEY) :

— par une action convergente avec la réticulée mésencéphalique, car, par son action, le stimulus externe efficace peut être de plus faible intensité,

— par une action propre sur le prolongement et le maintien de l'état de veille,

mais, en plus, se trouve ainsi concernée dans ce 2e état particulier, qui est celui du mutisme akinétique : l'animal, une fois éveillé, n'en reste pas moins hypokinétique, comme si les lésions avaient dissocié ces deux aspects de l'état de veille.

Cette conclusion doit être rapprochée des formes cliniques hypothalamiques, dans lesquelles, justement, on rencontre une somnolence.

B. - Région pallidale.

Son intervention peut être suggérée par la fréquence de survenue du mutisme akinétique au cours d'anoxie et d'intoxication par l'oxyde de carbone ; pour Denny Brown (1962), le mutisme akinétique représente une phase presque constante, succédant au coma. Et l'on s'accorde (Greenfield, 1963 ; Bokojnik, 1963) à décrire dans ces cas, une atteinte préférentielle des corps striés et du locus niger, associée à une atteinte corticale.

— L'observation clinique de Mac Kintosh (1965) vient illustrer cette impression ;

— Celle de Craviotto (1960) objectivait essentiellement un infarcissement kystique des deux pallidum alors que les autres structures, thalamus, hypothalamus, mésencéphale, pont, moelle, paraissaient respectées ;

— Enfin Denny-Brown (1962) rapporte le tableau d'un mutisme akinétique typique, chez une jeune suicidée, dont les lésions consistaient uniquement en une nécrose bilatérale des pallidum.

Nous rapprocherons du cadre de ces intoxications à point d'impact pallidal, les observations effectuées chez des malades néphritiques ayant subi plusieurs épurations extra-rénales (Szegedy, 1966).

Compte tenu de ce qui précède, nous pensons devoir intégrer ici, l'observation rapportée par Vitale (1964), dont les lésions stéréotaxiques, limitées et unilatérales, associent une atteinte de la partie interne du pallidum gauche, du noyau antérieur du thalamus du même côté et de ses fibres de projection frontale.

Mais c'est surtout l'observation de Brage, Morea, Copello, Mendiondo, qu'il faut souligner ; elle réalise en effet une atteinte spécifique : il s'agissait « de foyers de nécrose à la moitié interne des deux pallidum avec présence à ce niveau

de corpuscules granulo-graisseux. La lésion s'étendait à certaines régions voisines, comme la commissure blanche antérieure de l'hémisphère gauche et un peu au genou des deux capsules internes. Mais thalamus, noyau caudé, et écorce cérébrale, étaient indemnes. »

C. - Aires cingulaires.

L'apathie et l'indifférence font partie du tableau clinique des tumeurs frontales antérieures (Ajuriaguerra) : Beringer décrivait un véritable état de mutisme akinétique au cours d'une tumeur de la faux du cerveau qui comprimait les deux lobes frontaux antérieurs.

Mais c'est Nielsen (1951) qui décrivit les composantes corticales du mutisme akinétique, qu'il identifia de manière précise aux aires cingulaires (Aire 24 de Brodman).

Dans son premier cas, l'examen anatomique montrait une thrombose des deux artères cérébrales antérieures avec hémorragie secondaire dans le corps calleux et dans les deux gyri cingulaires antérieurs.

Sa deuxième observation est encore plus démonstrative : il s'agissait d'un malade qui, après une phase d'excitation, avait brusquement développé un état de mutisme akinétique. A l'autopsie, la nécrose du corps calleux, rattachée à un syndrome de Marchiafava-Bignami, se prolongeait de part et d'autre, détruisant les fibres de projection des cingulum, isolant ainsi fonctionnellement cette zone des autres aires corticales. La netteté de l'expression clinique permettait à l'auteur de suggérer une évolution anatomique superposable du processus nécrotique, d'abord limité au corps calleux puis, dans un deuxième temps, étendu aux aires cingulaires

— Borgna et Guli (1960), décrivent de même une nécrose du corps calleux survenue après un traitement radiothérapique intense. A ces lésions s'associaient une atteinte hémor-

ragique et œdémateuse des formations cingulaires adjacentes, à la partie antérieure et moyenne.

Mais la plupart des causes de mutisme sont représentées à ce niveau par des complications des anévrismes des cérébrales antérieures.

— Amyes et Nielsen (1955) rapportent quatre cas dans ce cadre étiologique. Le premier cas est celui d'un anévrisme multiple du cercle de Willis dont un, situé sur la cérébrale antérieure droite, s'était rompu ; l'hémorragie avait fusé dans la partie médiane du lobe frontal gauche, et détruit le corps calleux antérieur ; il s'y associait des lésions ischémiques et hémorragiques de la substance blanche, sous-jacente aux aires orbitaires et au gyrus cingulaire droit.

Le deuxième cas réalisait cliniquement un tableau moins marqué. A l'autopsie, un petit anévrisme de la communicante antérieure avait provoqué un ramollissement qui se limitait à la partie inférieure des deux aires cingulaires et au cortex orbitaire adjacent.

Le troisième cas était aussi lié à un anévrisme de l'artère communicante antérieure, qui avait entraîné un ramollissement complet de la portion inférieure des deux gyri cingulaires, se prolongeant un peu dans la région préfrontale, sur les aires septales et le cortex orbitaire.

A l'autopsie du quatrième cas, l'anévrisme de la communicante antérieure, outre un hématome récent interhémisphérique, était responsable de la destruction presque complète du cortex frontal mésial et inférieur atteignant les aires cingulaires jusqu'au genou du corps calleux.

On doit encore ajouter le cas cité par Vonderahe (1943) qui présentait une atteinte de deux gyri cingulaires et celui d'Amyes et Nielsen (1952) réalisant une atteinte lésionnelle superposable, due à un anévrisme de la communicante antérieure.

— Sanguineti et Papo (1958) rattachent leur tableau clinique à un ramollissement ischémique du gyrus cingulaire droit et du corps calleux adjacent, associé à un volumineux hématome interhémisphérique.

— Dans le cas de Barris et Schuman (1953), il existait un ramollissement hémorragique qui se situait exclusivement au niveau du gyrus cingulaire antérieur des deux côtés.

Les lésions se limitent donc aux aires cingulaires. Parfois elles se prolongent sur les aires adjacentes corticales, cependant Amyes et Nielsen (1955) estiment que cette atteinte associée n'entraîne aucune modification dans la physionomie ou la sévérité du tableau clinique.

Il est à noter que dans les observations où l'on retient des lésions d'ischémie, les auteurs ne signalent pas de ramollissement associé du territoire hypothalamique antérieur des artères cérébrales antérieures. Le tableau, même lorsqu'il comporte, à un moment ou à un autre de son évolution, un syndrome végétatif important, semble devoir être rattaché à la seule atteinte circulatoire plus distale, des branches issues de la concavité des péri-calleuses, dont on sait qu'il n'existe pas de dispositions de suppléance, à l'inverse des autres collatérales (Lazorthes, 1959). Ceci doit être rapproché des cas dans lesquels le mutisme akinétique s'installe après l'intervention ou après l'artériographie carotidienne et pour lesquels le spasme artériel semble le seul mécanisme possible.

Expérimentalement, on peut reproduire les éléments du mutisme akinétique, à condition de réaliser une destruction bilatérale de ces aires cingulaires (Smith, 1944 ; Kennard, 1955 ; Ward, 1948) ; Glees, 1950). Le tableau varie avec le degré de complexité cérébrale ; chez le singe, un fond commun d'inactivité, d'apathie, d'hyporéactivité à l'ambiance, caractérise le comportement de ces animaux qui sem-

blent avoir perdu « la conscience de leur milieu social » (Ward).

Chez l'homme, les interventions de topectomies se proposent par une destruction bilatérale des aires cingulaires, d'apporter un traitement aux états d'agitation ou d'agressivité, tout en respectant les fonctions intellectuelles (Le Beau, Pecker, 1950 ; Cairns, 1950 ; Livingston, 1951 ; Tow et Whitty, 1953). Les résultats sont diversement appréciés, mais la part prise par ces lésions cingulaires antérieures dans de telles lobotomies préfrontales est difficile à évaluer : les projections thalamiques antérieures peuvent aussi être coupées (Von Bonin, 1950), et surtout la situation, relativement inaccessible de ces aires mésiales, laisse à penser que leur destruction n'est jamais aussi complète que celle qui, spontanément, lors des ramollissements dilacèrent ce cortex d'avant en arrière.

En conséquence, et même si le mutisme akinétique a pu être décrit comme complication post-opératoire, il n'est pas possible d'établir de corrélation valable dans ces cas (Beck, 1950).

En conclusion, il apparaît que des atteintes peuvent être fixées à différents étages mais, si l'on prend une vue globale de ces structures lésées, on s'aperçoit que leur diversité est plus apparente que réelle et qu'elles présentent deux caractères communs :

— leur bilatéralité, du moins pour les aires cingulaires,

— et l'atteinte prédominante du tissu nerveux indifférencié, mais à fonction intégratrice. Les voies spécifiques sont en règle générale, relativement respectées.

Et cette conclusion, renforcée par celle, clinique, de

l'unité du tableau fondamental, impose la notion de système fonctionnel qui, seul, peut faire le lien entre ces différentes structures, échelonnées du tronc cérébral aux aires hémisphériques antérieures, et dont le rôle serait de convertir en un comportement une partie des informations provenant du milieu extérieur et du milieu intérieur.

ELECTRO-ENCEPHALOGRAMME

La question se pose de savoir si le mutisme akinétique possède une expression électro-encéphalographique spécifique qui permette, sur le plan pratique, de l'objectiver dans les formes trompeuses, et sur un plan théorique de rattacher sa cause à une atteinte d'un système fonctionnel déjà connu.

Les premières descriptions effectuées par CAIRNS concordent avec celles données plus tard par LAVY, VITALE, DENIS WILLIAMS ; il s'agit d'ondes lentes, diffuses polyrythmiques de voltage moyen accompagnées de séquences intermittentes, d'ondes de 14 cycles par seconde, régulières et de moyen voltage. Ces tracés recueillis au cours d'atteintes diencéphaliques étaient comparables à ceux obtenus sous narcose barbiturique légère ou spontanément, au cours d'état de somnolence, et expérimentalement, lors de lésions réticulaires au niveau du mésencéphale (DEMPSEY et MORISON). Ces tracés représentaient pour ces auteurs l'aspect habituellement rencontré, et constituaient un argument à la conception de CAIRNS qui considérait le mutisme akinétique comme une variante de l'hypersomnie.

L'étude analytique et comparative électro-clinique permet, au contraire, de dégager plusieurs éléments :

1) Il existe tout d'abord, des cas de mutisme akinétique typiques au cours desquels l'électro-encéphalogramme reste

strictement normal (Obs. KEE, n° 2e ; obs. BRAGE, n° 15 ; obs. HERMAN n° 9 ; obs. AMYES et NIELSEN, n° 25) ;

2) A l'inverse, alors que le mutisme akinétique a cliniquement disparu, le tracé électro-encéphalographique reste altéré. Le cas le plus démonstratif est celui de CAIRNS : après chaque ponction de kyste, le malade récupérait de manière spectaculaire, tant sur le plan de la parole que sur celui du mouvement, mais conservait, tant que durait la somnolence, un tracé d'ondes lentes diffuses à deux cycles par seconde, mélangées à des ondes sinusoïdales de 5 cycles par seconde et 200 micro-volts.

3) En effet, les perturbations électroencéphalographiques suivent très nettement les troubles de la vigilance et en reproduisent les aspects non spécifiques.

Le malade de LAVY en fournit un exemple : ce malade, dans une première phase avec troubles comportementaux seuls, avait un E.E.G. normal puis, dans une deuxième phase, voyait son E.E.G. se ralentir de manière diffuse, en même temps que s'installait un état de somnolence et, seulement dans une troisième phase se développait cliniquement un état de mutisme.

Les autres observations rapportent des résultats analogues (Obs. 4, RISER ; obs. 5, LHERMITTE), où l'importance des modifications E.E.G. reflète l'intensité des troubles de vigilance.

Ainsi l'on peut conclure que l'électroencéphalogramme ne représente pas un reflet fidèle du mutisme akinétique, et que celui-ci n'a pas d'expression électroencéphalographique spécifique, du moins par les techniques habituelles.

Lorsque le tracé est perturbé, c'est qu'il existe une atteinte associée des systèmes qui règlent la vigilance. Deux conséquences :

— 1. Suivant l'importance de l'atteinte électroencéphalographique, on pourra donc apprécier la gravité de l'at-

teinte, et le pronostic. Ceci est particulièrement important dans les états de mutisme post-traumatiques et rejoint les constatations de GERSTENBRAND ; il importe en effet de pouvoir reconnaître devant un syndrome apallique, sur les seules données électroencéphalographiques, si cet état est transitoire indiquant un traitement patient et prolongé, ou au contraire, définitif rendant alléatoires les résultats ultimes.

— 2. La deuxième conséquence, théorique, vient renforcer l'impression clinique, à savoir que les troubles de vigilance ne présentent qu'un épiphénomène dans le tableau fondamental, et que les systèmes responsables de ces deux ordres de manifestations cliniques ne se superposent fonctionnellement pas.

PATHOGENIE

De ce que nous venons de voir, ce n'est nullement dans l'atteinte de fonctions élémentaires afférentes ou efférentes que l'on doit rechercher l'explication de ce syndrome, mais au niveau d'un système, qui règle le niveau d'activité d'un grand nombre de structures nerveuses.

Avant même la mise en évidence de ces « systèmes dynamogéniques », CAIRNS suggérait l'altération d'une telle fonction, comme marque originale de son syndrome : « Les faits montrent clairement dans notre cas, que le cortex est largement déconnecté par pression locale, au niveau du diencéphale, et ceci suggère que l'activité corticale normale dépend non seulement des influx afférents du monde extérieur et des propriocepteurs somatiques, mais aussi d'autres influx amenés par le diencéphale. » (CAIRNS, 1941).

— On a pu supposer que le trouble fondamental était celui d'une perte de l'émotion (NIELSEN, 1951) dont le substratum organique serait situé au niveau des structures cingulaires.

L'akinésie et le mutisme qui serait en réalité une akinésie du langage, en seraient l'expression clinique apparente. Le malade ne remue ni ne parle, car il a perdu la charge émotionnelle qui motive son activité.

Les lésions mésencéphaliques et diencéphaliques que nous avons décrites, et qui ont été retenues par cet auteur, donneraient les divers étages de ce système d'intégration des émotions.

En fait, cette hypothèse paraît trop restrictive et le désordre fonctionnel plus profond ; en particulier, sans entrer dans le problème de la signification de l'émotion dans le comportement, qui sort du cadre neurologique et ne correspond encore à aucune réalité fonctionnelle objective, elle ne saurait rendre compte, par exemple, des formes dissociées dans lesquelles les éléments fondamentaux évoluent indépendamment les uns des autres, en dehors de tout lien de causalité.

— A cette hypothèse psychophysiologique s'oppose la théorie neurophysiologique.

Les auteurs sont actuellement d'accord pour considérer le mutisme akinétique comme un trouble de la dynamogénèse cérébrale, « Ce potentiel de base qui maintient les différents secteurs du système nerveux, qu'ils soient spécifiques ou non spécifiques, dans un état d'excitabilité qui leur permet de répondre normalement aux incitations dont ils sont l'objet. » (Mamo et Houdart, 1963).

A. - Pour la plupart des auteurs, le mutisme akinétique s'inscrirait en continuité avec les phénomènes de vigilance (Cairns, Brage, Pedace, Napolitano ; Craviotto, Silberman et Feigin ; Daly et Love ; French ; Mason-Browne ; Riser, Géraud, Rascol ; Sanguineti, Papo ; Jefferson, etc.). Il serait une variante de l'hypersomnie renvoyant ainsi à un support fonctionnel et structural identique.

Le système réticulaire activateur, individualisé par Moruzzi et Magoun, branché en dérivation sur les grandes voies spécifiques, et situé au centre du système nerveux, en règle en effet le niveau d'activité, et assure l'intégration sensorielle.

Plus qu'une définition anatomique, il s'agit donc d'une réalité fonctionnelle qui s'objective :

— dans les phénomènes de vigilance. Son inactivation

rend compte du sommeil ou du coma, et son activation de celle de l'éveil,

— dans les phénomènes électriques du cerveau qui leur sont étroitement liés, car une baisse du tonus réticulaire entraîne une synchronisation et un ralentissement du tracé, qui, à l'inverse, se désynchronise si la réticulée est excitée.

Dans ce cadre, on peut ainsi considérer que cette « ratée de la dynamogénisation de la conscience » qu'est le mutisme akinétique, résulte de la défaillance de ce système activateur ou de ces émanations plus différenciées (Système diffus du thalamus) réunies dans le concept de « centrencéphale » (Penfield et Jackson ; Klee), entraînant une diminution des possibilités d'attention et de réactivité.

Les difficultés sont cependant nombreuses :

— Il est, en effet, paradoxal, dans ces conditions, qu'étant donné la fréquence des comas, le mutisme akinétique soit si rarement observé.

— Mais plus encore, c'est l'absence de troubles de la vigilance dans le syndrome de Cairns. Elle oblige à admettre que l'atteinte de la formation réticulaire doit avoir certains caractères particuliers. Les auteurs suggèrent trois conditions lésionnelles à l'apparition du syndrome :

- « la bilatéralité,
- l'atteinte élective de la formation réticulaire activatrice épargnant la région bulbaire inhibitrice,
- le volume de neurones altérés, qui doit être supérieur à un niveau critique. » (Houdart, Mamo, 1963).

Cependant, même dans ces conditions, plusieurs arguments concourent à rendre improbable la participation directe du système activateur ascendant :

1. - Cliniquement, en effet, dans les tableaux de coma habituel dont on attribue la responsabilité à cette structure

réticulaire ascendante, la récupération porte de manière constante et parallèle sur la vigilance et sur les performances motrices ou vocales. Au contraire, quand le mutisme akinétique lui succède, l'évolution dissocie absolument ces deux ordres de symptômes.

Il semble difficle d'expliquer les deux cas, trouble de la vigilance et mutisme akinétique, par un mécanisme commun ; il nous paraît, au contraire, plus vraisemblable de penser que deux fonctions se sont trouvées dissociées et ainsi mises en évidence.

2. - Sur le plan électroencéphalographique, on retrouve la même discordance : nous l'avons vu, un tracé peut être normal et le mutisme rester complet ou, à l'inverse, l'électroencéphalogramme être totalement désynchronisé et le mutisme avoir totalement récupéré.

Il est, dans ces conditions, difficile d'admettre un niveau critique entraînant une baisse d'activité réticulaire, qui n'aurait pas sa double répercussion simultanée, électroencéphalographique et comportementale.

Il apparaît donc, sur un plan strictement neuro-physiologique, que si la notion de système dynamogénisant reste valable pour expliquer le syndrome de Cairns, il est par contre difficile de soutenir une atteinte du système réticulaire activateur en l'absence de troubles de vigilance et de modifications électroencéphalographiques.

— Enfin, la marque séméiologique fondamentale qui caractérise le mutisme est, nous l'avons vu, au niveau de la *signification* même des informations provenant du milieu intérieur et du milieu extérieur. Elle suggère un retentissement sur des formations intégratrices supérieures, d'une baisse de l'activité d'un tel système dynamogénisant.

Pour Houdart et Mamo (1963) « le dysfonctionnement de structures telles que le rhinencéphale et l'hypothalamus peuvent rendre compte de ce trouble du comportement. En

effet, l'une motive les attitudes réactionnelles du sujet en face d'une situation donnée, l'autre, d'un niveau d'intégration inférieur, fournit les éléments constitutifs de ces attitudes, jouant le rôle d'un véritable système effecteur de conduite. »

Il s'agirait ainsi du retentissement sur ces formations intégratrices supérieures, d'une baisse de l'activité réticulaire, et le trouble fondamental exprimerait ainsi, « la distorsion de l'activité fonctionnelle du couple hypothalamo-rhinencéphalique. »

Une telle hypothèse rend compte, en outre, des cas de mutisme akinétique déterminés par des lésions n'affectant pas directement la formation réticulaire, mais touchant uniquement les structures rhinencéphaliques ou hypothalamiques.

Les données neurophysiologiques récentes s'inscrivent dans le sens général de cette interprétation de HOUDART et MAMO, mais les mécanismes intimes apparaissent beaucoup plus complexes.

B. En premier lieu, on s'est aperçu que pour rendre compte de faits en apparence contradictoires au niveau de la substance réticulée, il importait de situer les phénomènes à un niveau fonctionnel plus profond ; on tend actuellement à substituer à la notion de formation réticulée, celle plus représentative de neurones aspécifiques, c'est-à-dire chargés de transformer en énergie inhibitrice ou facilitatrice une partie des informations d'origine et de nature diverses.

Le fonctionnement cérébral serait ainsi lié à l'interaction d'une multitude de neurones aspécifiques, qui forment la majeure partie du tissu nerveux, et qui peuvent s'organiser en systèmes fonctionnels, dont les attributions débordent largement les phénomènes élémentaires de la vigilance et s'adressent aux autres activités générales de l'individu.

En particulier, il paraît possible d'envisager un système aspécifique intervenant au niveau des comportements de

l'individu et dont le potentiel dynamogénique pourrait être identifié à la « motivation » (Langworthy, 1966).

A. - Plusieurs faits expérimentaux viennent confirmer cette manière de voir et permettent de situer les étapes de ce système,

1) au niveau de l'hypothalamus et du cortex limbique,

2) dans le mésencéphale,

3) dans le pallidum.

1. - Pour ce qui est des aires cingulaires et de l'hypothalamus, leur place dans les phénomènes de motivation ne fait pas de doute, et nous venons de le voir, Houdart et Mamo considèrent que le mutisme akinétique exprime l'atteinte directe ou indirecte de leur fonctionnement.

Les expériences de *Olds* et Milner objectivent cette intervention.

Ces auteurs ont, en effet, conçu un montage électrique qui puisse être facilement fermé en abaissant un levier, produisant ainsi une stimulation à travers une électrode ; ainsi, il était possible, pour des chats, de réaliser une véritable autostimulation. L'on s'est aperçu que, lorsque les électrodes étaient implantées stéréotaxiquement au niveau de ces aires ou de l'hypothalamus postérieur, l'animal, dès l'expérience de la première stimulation, continuait à s'autostimuler, sans relâche, jusqu'à 5 000 fois par heure ; on a même pu réussir à entraîner des rats à traverser des grilles électrifiées pour obtenir une stimulation de ces endroits précis.

A côté de ces zones motivantes, on a pu de même individualiser au niveau d'autres aires frontales et de l'hypothalamus antérieur, des zones dont l'action est opposée et où la première autostimulation entraîne la fuite de l'animal et n'est suivie d'aucune autre.

Quoi qu'il en soit, il est vraisemblable que l'intervention

de ces deux structures, corticale et hypothalamique, n'est pas équivalente :

- Les aires cingulaires, en effet, représentent la portion la plus haute du système limbique, ou rhinencéphale « élargi ».

- L'hypothalamus est, au contraire, d'intégration plus basse. Cependant, il a pour caractéristique anatomique et fonctionnelle d'être en relation intime avec le milieu intérieur, dont les variations, on le sait, se répercutent au niveau de toutes les structures nerveuses ; ainsi, l'hypothalamus, intervenant dans la réalisation de cet équilibre particulier, rend compte, dans les phénomènes de déclenchement des comportements, de l'état de besoin ou de motivation interne (Stellar, 1960). On a pu montrer que sa mise en jeu entraînait une augmentation de l'activité des structures nerveuses, de l'éveil général et même une modification du fonctionnement des systèmes récepteurs (diminution du seuil du récepteur périphérique, réceptivité particulière à certaines caractéristiques du milieu susceptible de saturer le besoin).

2. - Au niveau du mésencéphale on a pu mettre en évidence une structure dynamogénique qui, au contraire, est en relation fonctionnelle avec les informations venant du milieu extérieur, et qui doit être distinguée de la substance réticulaire activatrice classique.

Elle fut d'abord fonctionnellement objectivée par Denny-Brown (1962), à partir de phénomènes visuels. Cet auteur s'aperçut que des singes chez lesquels il avait effectué des lésions des tubercules quadrijumeaux, sans atteindre la réticulée ni les fibres visuelles de projection corticale, présentaient des troubles fonctionnels visuels importants (non réactivité aux stimulations optiques) et surtout une atteinte profonde de leur conduite générale : ces animaux étaient muets et amimiques, totalement indifférents, ils pouvaient

se déplacer mais se heurtaient aux objets. Ils conservaient cependant des conduites de quête alimentaire quand ils avaient faim.

— D'autres auteurs (Sprague, Chambers, Stellar, 1961) établirent la relation de ces phénomènes avec les informations sensitives venues du milieu extérieur. Ils réalisèrent la destruction des fibres longues, sensitives, au niveau du tronc cérébral, tout en respectant la substance réticulaire et les voies motrices. Les chats utilisés, en plus de l'atteinte tactile, proprioceptive et nociceptive, gustative et auditive, présentaient un déficit visuel et olfactif, bien que ces voies fussent indemnes. En outre, ces animaux, qui avaient perdu toute expression vocale et mimique et ne faisaient plus attention aux souris ni aux chiens, avaient une hyperactivité stéréotypée et des conduites orales exagérées ; ils mangeaient en abondance, même ce qui n'était pas alimentaire. Ils donnaient l'impression d'automates et paraissaient avoir perdu toute possibilité d'apprécier la signification des informations venant du milieu extérieur ; leur conduite inadaptée semblait, au contraire, dirigée par les afférences venues du milieu intérieur.

Dans une troisième série d'expériences, ces auteurs précisèrent cette impression et, par des lésions très focalisées, purent attribuer ces troubles à une atteinte différente de celle de la substance réticulée, au niveau du mésencéphale.

— Erhlich (1963), réalisa de même une destruction de la calotte protubérantielle et, par un dispositif utilisant des réflexes conditionnés, put mettre en évidence que ce trouble des conduites était en relation avec celui des motivations.

Enfin, plus récemment, Ellen, Wilson, Powell (1962, 1963, 1965) ont précisé, en fait, que cette motivation serait, au niveau du mésencéphale, la résultante de deux effets opposés, l'un facilitateur, l'autre inhibiteur. C'est la substance grise périaqueducale, dorsale et ventrale, avec parti-

cipation de la partie dorso-ventrale du noyau rouge, qui en serait le substratum anatomique.

Enfin, ces influences opposées seraient en relation directe avec les aires limbiques d'orientation analogue (aires septales et aires rhinencéphaliques), (Glickman ; Sroges, Hunt, 1964).

Ces faits démontrent expérimentalement l'existence d'interactions fonctionnelles entre :

— hypothalmus et cortex limbique, pour le milieu intérieur,

— et entre substance grise péri-aqueducale et cortex limbique, pour le milieu extérieur,

dans lesquelles les structures corticales seraient des structures intégratrices, et les structures basales des structures dynamogéniques et dont le fonctionnement serait celui d'un système aspécifique.

Cette chaîne fonctionnelle dont nous venons de voir le côté afférent et intégrateur doit être complétée par un versant efférent qui met en jeu des structures effectrices. Ainsi par des interrelations étroites, le niveau d'activité de l'une d'entre elles est en harmonie avec celui de l'ensemble du système, permettant l'adaptation de la conduite. Il s'ensuit que l'interruption à un niveau quelconque de ce système va retentir sur son fonctionnement général et donner un tableau clinique identique

Ce que nous avons vu des atteintes mésencéphaliques, hypothalamiques et cingulaires, plaide en ce sens.

3. - Sur ces données, et en ce qui concerne le versant efférent, il semble que l'on puisse intégrer les structures pallidales dans ce système.

Langworthy les rend responsables de l'akinésie. L'atteinte des pallidum réalise, en effet, un tableau identique à celui qui résulte d'une atteinte mésencéphalique ou hypothala-

mique : Les constatations expérimentales (HASSLER, 1957), recoupent celles observées en clinique (DENNY-BROWN, 1962) dans les anoxies ou les interventions stéréotaxiques (COOPER et BRAVO, 1958 ; VITALE). DENNY-BROWN a montré que les affections qui touchent cette structure entraînaient à la longue, outre une dystonie avec fixation d'attitude, une réduction de l'activité. Pour cet auteur, « sans pallidum le système pyramidal ne peut induire le mouvement » et l'akinésie qui en résulte est due à « une perte complète d'utilisation des éléments du milieu environnant qui facilite le mouvement. » (1962).

Il faut rapprocher de ces données, les tableaux évolués de maladies de PARKINSON, dans lesquelles la réduction des gestes, de la parole et de l'expression émotionnelle est interprétée comme un désordre de la psychomotricité. Les lésions pallidales y sont au premier plan (DENNY-BROWN, 1962).

L'incidence des émotions chez ces malades est bien connue et SCHWAB, ENGLAND et PETERSON ont objectivé par enregistrements ergographiques l'influence de la motivation sur leur degré de performances ; un Parkinsonien, ainsi, motivé, apparaît capable de tripler l'amplitude de la courbe, même à un stade de fatigue ou d'un examen à l'autre.

Il semble donc que l'on puisse intégrer les structures pallidales au versant effecteur du système aspécifique. Son intervention concerne vraisemblablement la réalisation du mouvement gestuel et vocal : l'on sait (JUNG et HASSLER, 1960) en effet, que le pallidum intervient en élevant le tonus de base des structures nécessaires au déclenchement du mouvement, contrôlant, en particulier, directement les systèmes gamma.

— Pour ce qui est du versant effecteur, émotionnel, avec même, ses composantes végétatives, les faits sont mieux connus (SMITH, 1944 ; WARD, 1948 ; KAADA, 1949).

Le cortex limbique représente le point de départ et l'élément régulateur d'un circuit auquel participent, nous l'avons

vu, les noyaux thalamiques (Schreiner, Rioch, Petcher, Masserman, 1953) dont les schémas d'expression se situent au niveau de l'hypothalamus et les chaînons les plus élémentaires à un niveau mésencéphalique.

Il apparaît ainsi, en ce qui concerne le pôle effecteur du système non spécifique, que l'intervention plus particulière du pallidum s'adresse à l'expression du mouvement, celle des aires cingulaires à celle des émotions ; pour ce qui est de l'expression facio-vocale, cette distinction correspond bien aux conclusions de Wilson (1924) pour expliquer les cas cliniques dans lesquels il existe une disparition de l'activité facio-vocale mimique, mais conservation de l'expression volitionnelle, en particulier dans les tumeurs thalamiques. Il distinguait ainsi pour l'activité facio-vocale une composante émotionnelle et une composante volitionnelle, dont les circuits anatomiques étaient distincts.

De même, au niveau du mésencéphale, on a pu expérimentalement, chez le chat (Adametz, O'Leary, 1959) provoquer, par des lésions localisées du tegmentum, des états de mutisme sans akinésie, et dans lesquels surtout, la disparition du ronronnement suggérait aux auteurs une atteinte plus particulière de l'expression émotionnelle. Il est évident que l'interprétation expérimentale est difficile.

4. - Relations de ce système avec les autres systèmes fonctionnels.

Le cortex limbique possède, en effet, le caractère remarquable d'être le point de convergence d'afférences sous-corticales, thalamiques, hypothalamiques et rhinencéphaliques, et d'établir des relations avec les autres systèmes fonctionnels (Sloan, Kaada, 1953). L'ensemble rend compte des fonctions modulatrices caractéristiques de ce cortex « susceptible d'activer chaque aire corticale de manière différente, suivant le schéma fonctionnel primitif de chacune d'elles. » (Kennard, 1955).

En particulier :

— le circuit de PAPEZ, qui se projette à son niveau, le met en relation avec les formations hippocampiques, après relais dans les tubercules mamillaires et le noyau antérieur du thalamus.

— il prend des relations encore avec le système réticulaire du tronc cérébral à action descendante (WARD, 1948), (KAADA, 1964), et avec le système thalamique de projection diffuse, plus particulièrement responsable des phénomènes d'attention sélective (SLOAN, JASPER, 1950).

Par son intermédiaire, il peut ainsi exercer une action sur les autres aires corticales (JASPER, 1950). Il établit des relations, de même, avec le noyau caudé.

—enfin, il entre en connection avec les systèmes autonomes, comme le montrent les expériences de stimulation directe à son niveau (SHOWERS et CROSBY, 1958).

B. - Ce système aspécifique, ainsi mis en place et ses relations précisées, on peut concevoir son fonctionnement de la manière suivante : un schéma permettra d'en dégager les éléments essentiels (Cf. schéma).

La mise en jeu résulte de deux sources d'énergie :

— celle qui est associée aux variations du milieu intérieur, intégrée au niveau de l'hypothalamus et réalise l'état de motivation interne,

—celle qui est fournie par les informations sensitivo-sensorielles, intégrée au niveau du mésencéphale dans la substance grise périaqueducale, c'est la motivation externe.

La conjonction de ces deux afférences permet d'atteindre un seuil d'activité et la mise en jeu de tout le système. La répercussion va s'effectuer à deux niveaux sur le versant efférent.

— A l'étage pallidal : le tonus de base des formations

qui règlent le déroulement de l'acte moteur sont mises en action ; cette phase « éréismatique » est indispensable à l'acte moteur. Il est vraisemblable qu'une telle activation se répercute par l'intermédiaire de connections pallido-hypothalamiques au niveau des formations effectrices hypothalamiques, impliquées dans la réalisation des conduites élémentaires.

— Au niveau du cortex limbique.

Il faut considérer ce cortex limbique comme étant la portion la plus élaborée de l'anneau limbique qui comprend aussi les formations hippocampiques et amygdaliennes, rhinencéphaliques. Ainsi, pour la plupart des comportements qui se déroulent en dehors de la conscience, c'est ce cortex rhinencéphalique qui sera seul mis en jeu et suffira à leur réalisation automatique. On sait, en effet, que le seuil d'activité de ces aires rhinencéphaliques et le plus bas de toutes les structures et on connaît le caractère prolongé des post-décharges à ce niveau (Passouant, Cadilhac, 1961).

Mais pour ce qui est des comportements non automatiques, il y a vraisemblablement intervention du cortex limbique qui tient en état de vassalité les structures rhinencéphaliques sous-jacentes. Son seuil d'activité leur est, par ailleurs, légèrement supérieur, bien qu'il soit plus bas que celui des autres aires corticales. On peut penser, dès lors :

— que l'ensemble du cortex sera concerné par action modulatrice au niveau des aires spécifiques (en particulier motrices et du langage) ou par augmentation générale ou focalisée de l'activité des structures du fait de la relation étroite avec les systèmes réticulaires, de sorte qu'un acte pourra être organisé.

— et que par son action intégratrice propre ayant permis de percevoir la signification de l'objet motivant, ces aires cingulaires vont contrôler la réalisation des conduites émo-

tionnelles, mimiques et vocales *adaptées*, et assurer le déroulement des comportements facio-vocaux et gestuels *volitionnels* (Cf. schéma).

— Il importe encore de souligner l'importance des informations apportées par les circuits de mémoire, qui représentent la toile de fond sur laquelle s'organise l'activité de tout ce système : il est sûr que la reconnaissance de l'objet et la réalisation de la conduite s'effectuent à partir de schémas préexistants mémorisés.

Un tel système ne doit pas être conçu dans des limites anatomiques strictes et les structures que nous avons envisagées n'en représentent que les étapes essentielles. Il constitue, comme le système réticulaire « classique », une réalité fonctionnelle ; son activité permet la réalisation d'un comportement motivé.

Il s'agit donc d'un système qui peut fonctionner de manière autonome, sans que cette activité ait une répercussion sur l'électroencéphalogramme, mais qui établit des relations fonctionnelles avec les systèmes sensitivo-sensoriels et les systèmes réticulaires. L'ensemble de ces caractères n'est pas sans évoquer la notion de « schizophysiologie » de Mac Lean, dans laquelle il existe un divorce entre les modes d'activité avec le milieu, l'une supportée par le système réticulaire et l'autre le système limbique correspondant à deux aspects de l'état de veille.

Le mutisme akinétique peut être considéré comme l'expression spécifique de l'atteinte de ce « système de motivation », de la même manière que le coma exprime l'atteinte du système réticulaire classique.

Dans un tel système aspécifique, la chaîne fonctionnelle, structures dynamogéniques, structures motivatrices et structures effectrices de conduite, peut être rompue en un point

Représentation schématique des structures concernées dans le mutisme akinétique :

1. Le système neuronal aspécifique est figuré en bleu.
2. Les atteintes lésionnelles sont indiquées par des cercles.

quelconque et donner un tableau clinique identique qui associe une perte des conduites gestuelle, vocale et émotionnelle.

Sans même considérer la signification fonctionnelle de ce système, et en restant sur un plan strictement physiopathologique, il est donc possible de rendre compte des éléments fondamentaux qui définissent le mutisme akinétique. Mais il est un fait, c'est qu'il y a concordance entre ces conclusions physiologiques et les déductions cliniques apportées par l'analyse multifactorielle. Absolument indépendantes l'une de l'autre, ces deux manières d'aborder le problème du mutisme akinétique se rejoignent en effet, pour situer la signification du trouble fondamental au niveau de la « motivation ».

— Une telle hypothèse se vérifie encore dans les diverses formes cliniques :

— en ce qui concerne les formes topographiques, nous avons vu ce système s'exprimer à travers des structures, et à la période d'état, le tableau massif correspond à l'effondrement total de l'activité de chacune d'entre elles.

Il est néanmoins évident qu'en cours d'évolution, la reprise d'un certain potentiel de base permettra la relance des structures fonctionnellement touchées, mais non de celles qui sont directement lésées.

Ainsi, suivant la topographie lésionnelle, on pourra, au cours de l'évolution, observer des formes dissociées.

— Pour une atteinte antérieure, hypothalamique, ce sont les voies de l'expression mimique et vocale émotionnelle qui sont les plus exposées, donnant les formes déjà signalées par Cairns, dans lesquelles mutisme et amimie sont les plus marquées.

— Si l'atteinte porte plus en arrière, sur le pallidum, c'est au contraire l'expression motrice gestuelle qui se

trouve surtout concernée, rendant compte des formes plus longuement akinétiques.

— De même en est-il en ce qui concerne une atteinte située sur le versant afférent mésencéphalique, où on a pu observer des formes psychiatriques. Le malade, ressemblant aux préparations expérimentales de CHAMBERS et STELLAR, ne peut donner une signification aux informations venant du monde environnant. De sorte que même si le tonus de base est suffisant pour relancer les structures effectives de conduite, une distorsion persiste à ce niveau afférent, donnant des attitudes immotivées. Ceci est à rapprocher des expériences d'isolement sensoriel, dans lesquelles le malade est, de même, privé de ses repères habituels venant du milieu extérieur, et développe des états psychiatriques.

— En ce qui concerne le pallidum, sa situation sur le versant effecteur du système, explique que toute diminution du potentiel de base, due à une lésion en un point quelconque de la chaîne fonctionnelle s'exprime à travers une séméiologie pallidale ;

Outre la fréquence des troubles du tonus, l'installation chroniques des contractures en flexion, en particulier au niveau des membres inférieurs, est pour DENNY-BROWN, le signe exclusif d'une atteinte pallidale.

APPLICATIONS THERAPEUTIQUES

Elles découlent :

— de considérations étiologiques,

— et des hypothèses pathogéniques.

1) Du point de vue étiologique, deux points sont à considérer :

a) les formes avec hydrocéphalie,

b) le cas des anévrismes de la communicante antérieure.

a) Nous avons vu, en particulier, pour le syndrome d'Adams, la longue latence clinique de l'hydrocéphalie et le risque de la réconnaître et de la classer dans le cadre des démences.

Les causes, en effet (traumatismes, hémorragies méningées, méningites, sténoses aqueducales) sont très éloignées pour qu'on établisse une relation, ou, le plus souvent, oubliées.

Or, les diverses observations présentées par ces auteurs (Hakim et Adams ; Adams ; Messert) démontrent l'efficacité constante d'une intervention de dérivation qui amène, soit la guérison complète, soit la reprise d'une autonomie de comportement.

L'intervention, qui est celle d'une dérivation externe, par valve à basse pression, bénéficie en outre des avantages d'être pratiquée chez l'adulte. Les conditions anatomiques réduisent les difficultés opératoires et le risque de surin-

fection, et la nécessité d'une reprise, pour récidive, n'est pas inéluctable.

Il importe donc de faire le diagnostic de ces formes. Théoriquement elles peuvent être distinguées des atrophies cérébrales, par :

— l'encéphalographie gazeuse.

L'image est celle d'une dilatation ventriculaire, prédonant sur le troisième ventricule et les cornes frontales, qui contraste avec la discrétion de visualisation des sillons corticaux.

— la soustraction de liquide céphalo-rachidien par ponction lombaire amène une amélioration rapide du tableau clinique.

Cependant, en l'absence de critère anatomo-pathologique définitif (biopsie cérébrale) c'est finalement l'épreuve thérapeutique de pose d'une valve qui, bien souvent, vient authentifier les suspicions diagnostiques, soulevées par :

— la perte de la spontanéité verbale, motrice et mimique,

— l'ataxie de la marche,

— l'incontinence totale,

qui sous les ébauches d'un véritable mutisme akinétique.

b) Le deuxième point concerne le cas des anévrismes des cérébrales antérieures ou de la communicante antérieure, dont nous avons vu la fréquence à l'origine du mutisme.

Les circonstances déclenchantes apparaissent variées :

— les cas rapportés par Amyes et Nielsen, par Barris et Schuman, sont contemporains de la rupture même de l'anévrisme.

— Notre cas est, au contraire, survenu après l'intervention et il nous semble que dans les suites de l'artériographie pour anévrisme de communicante antérieure, on

puisse voir des tableaux analogues mais transitoires : A l'intervention cependant, il n'existe pas d'hématome et l'anévrisme apparaît, seul, entouré de sa trame fibrino-hématique habituelle.

Dans ces conditions, il nous semble que le mutisme représente l'expression directe du spasme artériel plutôt que celle de lésions hémorragiques.

Plusieurs arguments viennent renforcer cette impression :

— la présence constante d'un spasme à l'artériographie,

— la topographie lésionnelle dans les cas vérifiés (Amyes, Barris) située à distance du point de rupture, dans aires cingulaires,

— la nécessité d'une atteinte bilatérale, de manière à créer le mutisme akinétique qui survient de façon retardée, dans le délai de deux à trois jours d'apparition du spasme.

Ceci renvoie donc au problème encore non élucidé des facteurs locaux et généraux qui interviennent dans le spasme artériel (Allcock et Drake, 1965 ; Linde, 1960).

— le facteur mécanique, et

— le facteur biochimique,

semblent réels.

Ce facteur biochimique a été identifié lors d'hémorragie sous-arachnoïdienne à une libération locale de sérotonine (Karlsberg, Elliott, Adams, 1963 ; Raynor, Mac Murtey, Pool, 1961 ; Pool, 1958 ; Raynor et Ross, 1960), et expérimentalement, Brawley, Strandness, Kelly (1968), ont montré la réponse biphasique de ce spasme post-hémorragique. Les antisérotonines (Methysergide) se montrent efficaces dans la prévention de la première phase. Mais ces résultats n'ont pas encore eu de répercussion thérapeutique.

Pour ce qui est du facteur mécanique :

— Avant l'intervention, il pose le problème encore discuté de la date de l'intervention pour laquelle le risque d'aggraver le spasme se heurte au risque de la reprise de l'hémorragie.

— Pendant l'intervention, il peut se répercuter sur :

- la voie d'abord,

En effet, l'abord inter-hémisphérique (Pool, 1961 ; Le Beau, 1962) présente, dans ces conditions un risque plus grand pour les cérébrales antérieures directement exposées.

A ceci, s'ajoute le danger de la compression du cortex mésial, d'autant plus grand que l'on peut méconnaître, même après l'analyse détaillée des documents radiologiques, la présence muette d'un hématome intra-frontal controlatéral (David, Pertuiset et Guyot, 1968).

— Pendant la dissection, ce souci constant de ne pas traumatiser les cérébrales antérieures est exposé dans les publications de David, Pertuiset et Guyot, et font préférer « lorsque la dissection du collet est difficile, celle du sac en acceptant sa rupture éventuelle ; puis on l'efface par plusieurs clips allant jusqu'à la communicante, sans l'entamer. Lorsque le collet peut être disséqué en premier, c'est l'éventualité la plus favorable, de même le clip doit être posé transversalement de la droite vers la gauche. »

— Enfin, après l'intervention, c'est l'administration locale et par voie générale, à doses intenses, de drogues vaso-dilatatrices (Papavérine). Leur efficacité est d'appréciation difficile et souvent subjective.

2) LES APPLICATIONS PATHOGENIQUES

permettent de donner les éléments d'une attitude thérapeutique spécifique et originale.

— Le but est de motiver le malade, la réalisation représente une véritable rééducation, analogue à l'apprentissage chez l'enfant des conduites sociales ; c'est un « maternage ». La situation motivante diffère suivant le stade atteint, ayant ainsi pour objet de maintenir un niveau d'activité maximum dans le système aspécifique qui l'intègre.

— En pratique, c'est par son application dans les états de mutisme post-traumatique qu'elle trouve sa vérification et son efficacité.

GERSTENBRAND (1965), en ce qui concerne ces états apalliques, sur 60 cas, affirme la réhabilitation de plus de la moitié.

Le schéma thérapeutique proposé par cet auteur est le suivant :

— « Au début le contact avec le monde extérieur sera établi à partir de mouvements élémentaires et, en particulier, des comportements oraux : les éléments du syndrome de KLUVER et BUCY permettront ainsi de rétablir précocement une alimentation par la bouche et de se passer de la sonde gastrique, de même qu'une sollicitation permanente de la sphère péri-orale.

— Au stade suivant, on pourra élargir le registre des stimulations extérieures. La parole a une importance très grande ; il lui faut une certaine lenteur de débit et une cadence adéquate. Ceci permet de réduire la phase d'akinésie totale, et le malade devient capable de réactions émotionnelles élémentaires mais sélectives, d'antipathie ou de sympathie.

— A un stade plus élaboré, on peut ordonner au malade d'exécuter des mouvements plus complexes : saluer de la main, approuver de la tête, puis compter avec les doigts, fumer.

Enfin, on s'attachera à solliciter de la même manière l'expression verbale ; elle survient subitement et souvent, d'emblée cette expression est correcte. »

Il importe surtout de souligner l'importance qu'il y a à s'occuper inlassablement de ces malades, et GERSTENBRAND (1967) envisage même la réalisation d'équipes de rééducation pour lesquelles un roulement assurerait une permanence auprès du malade.

— A ce traitement, visant à la reprise du contact, s'ajoutent :

— des mesures alimentaires pour un apport calorique important, tendant à pallier la dénutrition rapide de ces malades (4 000 calories par jour),

— celles destinées à améliorer les conditions neurologiques de base :

- traitement amphétaminé lorsqu'existent des troubles de la vigilance,
- traitement kinésithérapique pour réduire l'hypertonie et éviter les blocages et les rétractions précoces.
- traitement antispasmodique pour pallier le syndrome extra-pyramidal enfin.

CONCLUSIONS

L'analyse comparative des observations publiées permet de considérer le syndrome individualisé par CAIRNS en 1941, comme une entité pathologique originale.

— Sur le plan clinique, il associe un mutisme, une akinésie, une amimie, des troubles sphinctériens et se développe en dehors des troubles de la vigilance et d'une atteinte des fonctions motrices et sensitives élémentaires.

L'identité du tableau clinique quelles qu'en soient les causes et la topographie lésionnelle, et les caractères séméiologiques mêmes de cette association constante, ne semblent pas fortuits. Ils permettent d'attribuer au mutisme akinétique une signification à la fois plus profonde qu'une atteinte d'une fonction élémentaire et différente d'une perturbation de la vigilance.

Le trouble fondamental se situe au niveau de la psychomotricité dont l'atteinte se traduit par une perte de l'incitation à l'action et au comportement et exprime une aboulie et une apathie à travers la perte des conduites gestuelles, mimiques et vocales.

— Sur le plan anatomique, les lésions responsables sont variées, mais par confrontation il est possible de dégager certaines structures qui semblent plus directement concernées. Elles sont représentées :

— par le tegmentum mésencéphalique et en particulier la substance grise périaqueducale,

— par l'hypothalamus postérieur,
— par les formations pallidales,
— par les aires cingulaires du cortex frontal interne.

La participation de ces structures dans la réalisation d'un mutisme akinétique est encore confirmée par les résultats expérimentaux, obtenus à partir des lésions réalisées de manière bilatérale à leur niveau, qui fournissent les éléments d'un tableau analogue à celui de la clinique.

— Ce syndrome ne possède pas d'expression électroencéphalographique fidèle qui permette de l'objectiver et de lui fournir un substratum fonctionnel.

— Sur le plan pathogénique, le mutisme akinétique peut être considéré comme l'expression spécifique de l'atteinte d'un système dynamogénique particulier, constitué de neurones aspécifiques.

L'activité de ce système s'exercerait à travers une chaîne fonctionnelle dont on peut schématiquement identifier les éléments : structure dynamogénique de base - structure intégratrice supérieure - structure effectrice de conduite, à la substance grise périaqueducale et l'hypothalamus postérieur, aux aires cingulaires, et aux formations pallidales.

Placé en dérivation sur les afférences externes et internes, il transforme ainsi une partie de ces informations en énergie aspécifique destinée à la réalisation du comportement. Le potentiel de base pourrait être assimilé à la « motivation » des psychophysiologistes. Il n'agit pas par intervention directe dans la création d'un mouvement, mais exerce une modulation, au niveau de l'impulsion et du déroulement des comportements gestuel et vocal, volitionnels, et au niveau du développement d'un comportement émotionnel adapté.

Le dysfonctionnement d'un tel système, provoqué par une lésion de l'un de ses éléments rend compte d'un tableau massif, expression d'un effondrement fonctionnel, qui s'iden-

tifie à celui du mutisme akinétique. Ce système trouve, en outre, sa vérification dans les formes cliniques qui peuvent être individualisées au cours de l'évolution du syndrome de CAIRNS.

— D'un point de vue thérapeutique, il présente un intérêt à être décelé dans les formes récemment individualisées « d'hydrocéphalie occulte symptomatique », car il permet un traitement simple et efficace.

Il justifie, en outre, une véritable rééducation fondée sur la création d'attitudes signifiantes. Ce traitement prend un relief particulier dans la réhabilitation des formes post-traumatiques, dont le syndrome « apallique » de KRETSCHMER représente la dénomination équivalente sous laquelle elles ont été particulièrement étudiées.

Ainsi, à côté de la vigilance il est possible de décrire une autre forme de l'activité de veille mettant l'individu en relation, peut-être moins immédiate, avec son milieu environnant et s'exprimant par le comportement.

Le mode de fonctionnement de leur substratum physiologique est identique, fondé sur des interrelations entre neurones aspécifiques. Leur orientation est cependant différente ; le mutisme akinétique permet de dissocier cette deuxième composante des phénomènes de la conscience et de la situer au niveau de la motivation qui conditionne la psychomotricité.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, et, si je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu,
Le Doyen:
F. TAYEAU.

Vu, bon à imprimer:
Le Président:
M. BERGOUIGNAN.

Vu et permis d'imprimer:
Bordeaux, le 5 décembre 1968
Le Recteur d'Academie:
J. BABIN.

BIBLIOGRAPHIE

1. Adametz J. et O'Leary J.L.: Experimental mutism resulting from periaqueductal lesions in cats. *Neurology*, 1959, **9**, 636-642.

2. Adams R.D., Fisher C.M., Hakim S., Ojemann R.G., Sweet W.M.: Symptomatic occult hydrocephalus with « normal » cérébro-spinal fluid pressure, a treatable syndrome. *New Engl. J. of Med.* 1965, **3**, 117-126.

3. Ajuriaguerra J. de, Blanc C.: Le rhinencéphale dans l'organisation cérébrale. Physiologie et pathologie du Rhinencéphale. II vol. Masson et Cie, 1961, p. 297-337.

4. Ajuriaguerra J. de, et Hecaen H.: Syndrome thalamique. *E.M.C. Neuro.* 1954, 17037 F 10.

5. Ajuriaguerra J. de, Hecaen H., Sadoun R.: Les troubles mentaux au cours des tumeurs de la région mésodiencéphalique. *Encéphale*, 1954, **43**, 406-478.

6. Alajouanine T.: Les altérations de la conscience causées par les désordres neurologiques. I. Congrès intern. Sci. Neurol. Bruxelles. *Acta Neurol. Belgica.* 1957, 19-41.

7. Albe-Fessard D. et Bowjher D.: Reponses of Monkey thalamus to somatic stimuli under chloralose anesthesia. *E.E.G. Clin. Neurophysiol.* 1965, **19**, 1-15.

8. Albe-Fessard D. et Gillet : Convergence d'afférences d'origine corticale et périphérique vers le centre médian du chat anesthésié ou éveillé. *E.E.G. Clin. Neurophysiology.* 1961, **13**, 257-269.

9. Amyes E.W. et Nielsen J.M. : Clinicopathologic study of vascular lesions of the anterior cingulate region. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.* 1955, **20**, 112-129.

10. Amyes E.W. et Nielsen J.M.: Bilateral anterior cingulate gyrus lesions. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.* 1953. **18**, 48-51.

11. Andersen Ch.: Crise de rire spasmodique avant décès ; hémorragie thalamique double. *J. Belge Neurol. et Psych.* 1936. **36**, 223-227.

12. Arnott G.: Séméiologie des lésions (spontanées ou provoquées) du thalamus. *Lille-Méd.* 1965, **10**, 629-636.

13. Bailey P.: Alterations of behaviour produced in cats by lesions of brain-stem. *J. Nerv. Ment. disease.* 1948, **107**, 336-339.

14. Bailey P. et Davis E.W.: Effects of lesions of periaqueductal grey matter in the cat. *Proc. Soc. Biol. Med.* 1942, **51**, 305-306.

15. Bailey P. et Davis E.W.: The syndrome of obstinate progression in the cat. *Proc. Soc. Exp. Biol. Med.* 1942, **51**, 307.

16. Bard P.: A diencephalie mechanism for the expression of rage with special reference to the sympathic nervous system. *Amer. J. Physiol.* 1928, **84**, 490-515.

17. Barris W.R., Schuman H.R.: Bilateral anterior cingulate gyrus lesions : syndrome of the anterior cingulate gyri. *Neurology.* 1953, **3**, 44.

18. Beck E., Mc Lardy T., Meyer A.: Anatomical comments on psychosurgical procedures. *J. Ment. Sc.* 1950, **96**, 157-167.

19. Bergamasco B., Bergamini C., Doriguzzi T., Fabiani D.: E.E.G. sleep patterns as a prognostic criterion in post traumatic coma. *E.E.G. and Clin. neurophysiol.* 1968, **24**, 374-377.

20. Biemond A.: Thrombosis of the basilar artery and the vascularisation of the brain-stem. *Brain.* 1951, **74**, 300-317.

21. Bierley J.B. et Beck E.: The effets upon behaviour of lesions in the dorso-medial and anterior thalamic nuclei of cat and monkey. Ciba fundation symposium of Neurological Basis of behaviour. Churchill Edit. London. 1958, 90-101.

22. Birzis L., Hemingway A.: Descending brain-stem connections controling shivering in cats. *J. Neurophysiol.* 1956, **19**, 37.

23. Bokojnic N.: Stagnant anoxia and carbon monoxide poisoning. *Electroencephal. clin. neurophysical,* suppl. 1963.

24. Bond D.D., Rand C.T., Bidder T.G., Rowland : Posterior septal, fornical and anterior thalamic lesions in cats. *A.M.A. Arch. Neurol. and Psychiatr.* 1957, **78**, 143.

25. Bonin G. Von et Green J.R.: Connections between orbital cortex and diencephalon in the macaque. *J. comp. Neurol.* 1949, **90**, 243-254.

26. Borgna E. et Guli E.: Necrosi tardiva del corpo calloso da roentgen irradiazzioni. *Riv. Neurol.* 1960, **30**, 341-402.

27. Botez M.I. Carp N.: Quelques données normales sur le problème du mécanisme de déclenchement de la parole. *Rev. Neurol.* 1967, **116**, 682.

28. Boucaud D. de : Les démences thalamiques. Thèse Bordeaux, 1967, n° 14 (194 réf. bibliogr.).

29. Bourdot J.: Considérations sur l'évolution psychique des malades oprés d'anévrismes artériels cérébraux. Thèse Bordeaux, 1963, n° 149.

30. Brage *D.*, Morea R., Copello A.: Syndrome nécrotique tegmento-thalamique avec mutisme akinétique. Etude clinique et anatomo-pathologique. *Rev. Neurol.* 1961, **104**, 126-137.

31. Brage D., Pedace E.A., Napolitano A.G.: Stupeur hypothalamique par hydatide diencéphalo-hypophysaire. *Rev. Neurol.* 1955, **93**, 730.

32. Brage D., Morea R., Copello A., Mendiondo A.: Nécrose pallido-commissurale avec mutisme akinétique et préhension forcée. Etude clinique et anatomo-pathologique. *Ann. Med. Psych.* 1964, **1**, 150 ; et *Rev. Neurol.* 1963, **108**, 971-979.

33. Breton Jacques : Stupeurs d'origine neurologique (mutisme akinétique, syndrome apallique, complexe anoétique). Etude anatomo-clinique, physiopathologique et psychopathologique. Thèse Paris, 1964, n° 237.

34. Buscaino V.M.: Udito e linguaggio dal punto de vista neurobiologica. IX : thalamo mesencefalo e linguaggio volutazioni conclusive. *Acta Neurol.* 1965, **18**, 405.

35. Buser P.: Thalamic influency on the E.E.G. *E.E.G. Clin. Neuro-Physiol.* 1960, **16**, 18-26.

36. Cairns H.: Disturbances of consciousness with lesion of the brain stem and diencephalon. *Brain.* 1952, **75**, 109-146.

37. Cairns H., Oldfield R.C., Penny-Backer J.B. et Whitteridge D.: Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the third ventricle. *Brain.* 1941, **64**, 273-290.

38. Cardo B.: Rôle du noyau thalamique parafasciculaire dans la conservation d'un conditionnement d'évitement chez le rat. *C.R. Acad. Sc. Paris*, 2 août 1965. 261, n° 5, 1399-1402.

39. Castaigne P., Buge A., Escourolle R., Masson M.: Ramollissement pédonculaire médian tegmento-thalamique avec ophtalamo-plégie et hypersomnie. *Rev. Neurol.* 1962, 106, **4**, 357-367.

40. Castaigne P., Buge A., Cambier J., Escourolle R., Brunet P. et Degos J.D.: Démence thalamique d'origine vasculaire par ramollissement bilatéral limité au territoire du pédicule rétro-mammaire. A propos de deux observations anatomo-cliniques. *Rev. Neurol.* 1966, **114**, 2, 89-107.

41. Castaigne P., Buge A., Lhermitte F., Pertuiset B.: Résultats et indications du traitement chirurgical des anévrismes artériels intra-crâniens rompus d'après 90 cas personnels. *Presse Méd.* 1966, **74**, 2397-2400.

42. Castaigne P., Escourolle R.: Etude topographique des lésions anatomiques dans les hypersomnies. *Rev. Neurol.* 1967, **116**, 16, 547-584.

43. Chavany J.A., Carrère J., Perrin J., Pochard M.: Sur une variété d'encéphalopathie post-traumatique. *Presse Méd.* 1955, **63**, 1840-1842.

44. Chavany J.A., Messimy R., Mazalton A.: L'apraxie à la douleur (abolition de la réactivité praxique d'esquive au danger) *Psychiat. Neurol.* 1959, **138**, 1-8.

45. Chow K.L.: Lack of behavioral effects following destruction of some thalamic association nuclei in monkeys. *Arch. Neurol. Psychiat.* 1954, **71**, 362.

46. Chlopicki W. Spiochowa M., Grudzinska W.: Observations on the apallic syndrom based on two cases. Proc. 8th Int. Congr. Neurol. I. 117-119, Wien, 1965.

47. Clark W.E., Legros : The structures and connections of the thalamus. *Brain.* 1932, **55**, 406.

48. Clark W.E., Legros et Boggon R.M.: On the connexions of the medial cells group of the thalamus. *Brain.* 1933, **56**, 83-98.

49. Cohadon F., Guérin J.: Systèmes réticulaires, hypothalamus, rhinencéphale. (Support neurophysiologique des comportements et des affects). *E.M.C. Psychiatrie,* 37037, A 10 ; 1-10.

50. Cooper I.S., Bravo G.J.: Implications of a five years study of 700 basal ganglia operations. *Neurology.* 1958, **8**, 701.

51. Craviotto H., Silberman J., Feigin I.: A clinical and pathologic study of akinetic mutism. *Neurology.* 1960, **10**, 1 ; 10-21.

52. Crémieux A. et Alliez J.: Démences thalamiques. *Ann. Méd. Psychol.* 1959, **117**, 2, 5 ; 833-846.

53. Daly D.,D., Love J.G.: Akinetic mutism (a case report). *Neurology.* 1958, **8**, 238.

54. David M., Hecaen H., Passouant P. Talairach J.: Hallucinose dans 2 cas de tumeurs de la région mésodiencéphalique. *Ann. Méd. Psychol.* 1946, **2** ; 246-250.

55. David M., Pertuiset B., Guyot J.F.: La cure radicale des anévrismes de la communicante antérieure sans résection cérébrale ni hypothermie chez le malade conscient. Considérations sur la mortalité et les troubles du comportement post-opératoires. *Presse Méd.* 1968, **76** ; 1467-1469.

56. Delay J.: Les dérèglements de l'humeur. 1 vol. P.U.F. Ed. Paris, 1946.

57. Delay J.: Conscience et diencéphale. *Presse Méd.* 1947, n° **60**, 681-682.

58. Delay J., Brion S., Escourolle R. et Marquès J.M.: Démences artériopathiques .Lésions du système hippocampo-mamillo-thalamique dans le déterminisme des troubles mnésiques. *Rev. Neurol.* 1961, **105**, 22-23.

59. Delay J., Brion S., Escourolle R., Sanchez A.: Les lésions cortico-calleuses de l'éthylisme, dégénérescence du corps calleux de Marchiafava Bignami et sclérose laminaire corticale de Morel. *Encéphale,* 1959. **18**, 281-302.

60. Denny-Brown D.: The mid brain and motor integration. *Proc. Roy. Soc. Med.* 1962, **55**, 527-538.

61. Denny-Brown D.: The pallidal lesion of Parkinsonism. *Intern. J. of Neurol.* 1961, **2**, 1, 25-33.

62. Denny-Brown D.: Diseases of the basal ganglia. Their relation to disorders of movement. *Lancet,* 1960, **2**, 109-115.

63. Denny-Brown D.: Desintegration of motor function resulting from cerebral lesions. *J. Nerv. Ment. Dis.* 1950, **112**, 1.

64. Dempsey E.W., Morrison R.S.: Production of rhythmically recurrent cortical potential after localized thalamic stimulation. *J. Physiol.* 1942, **135**, 293-305.

65. Dolce G., Kaemmerer E.: *Contributo* anatomo-clinico ed elettroencephalagrafico alla conoscenza della sindrome apallica. Studio dell'evolutione dell'EEG da sonna in 5 casi. *Sistema nervoso.* 1967, **29**, 12-23.

66. Duensing F.: Das elektroencephalogramm bei störungen der Bewusstseinlage. *Arch. f. Psych. und zeitschr. Neurol.* 1949, **183**, 71-115.

67. Ehrlich A.: Effects of tegmental lesions on motivated behaviour in rats. *J. comp. Physiol., Psychol.* 1963, **56**, 390-396.

68. Ellen P. et Powell E.W.: Effects of septal lesions on behaviour generated by positive reinforcement. *Exptl. Neurol.* 1962, **6**, 1-11.

69. Ellen P., Wilson A., Powell E.W.: Motivational changes in the rat following lesions of the mesencephalic reticular formation. *Exptl. Neurol.* 1965, **11**, 343-340.

70. Ethelberg S.: Symptomatic « cataplexy » or chalastic fits in cortical lesion of the frontal lobe. *Brain,* 1950, **73**, 499-512.

71. Façon E., Steriade M., Wertheim H.: Hypersomnie prolongée engendrée par des lésions bilatérales du système activateur médial, le syndrome thrombotique de la bifurcation au tronc basilaire. *Rev. Neurol.* 1958, **982**, 117-133.

72. Façon E., Hornet Th., Ionesco I., Draghici L.: Aspects anatomo-cliniques dans les lésions du tronc basilaire engendrant des troubles de l'état vigil. *Rev. Neurol.* 1967, **116**, 672.

73. Fang H.C. et Palmer J.J.: Vascular phenomena involving brain stem structures; a clinical and pathologic correlation study. *Neurology.* 1956, **6**, 402.

74. Fischgold H. et Mathis P.: Obnubilations, comas et stupeurs ; études électroencéphalographiques. *E.E.G. Clin. Neurophysiol.*, suppl. II. 1 vol. Masson et Cie, Paris, 1959.

75. Foix Ch. et Hillemand P.: Les artères de l'axe encéphalique jusqu'au diencéphale inclusivement. *Rev. Neurol.* 1952, **2**, **6**, 705-739.

76. Foix Ch. et Nicolesco J.: Les noyaux gris centraux et la région mésencéphalo-sous-optique. 1 vol. Masson Edit. 1925.

77. French J.D.: Brain lesions associated with prolonged unconsciousness. *A.M.A. Arch. Neurol. Psychiat.* 1952, **68**, 12, 727-740.

78. French J.D.: The reticular formation. Hand book of Physiology. Section Neurophysiology sect. 1 vol. II chap. 52 ; J. Field, édit. Washington, 1960.

79. French J.D., Magoun H.W.: Effects of chronic lesions in central cephalic brain stem of monkeys. *A.M.A. Arch. Neurol Psych.* 1952, **6**, 591.

80. French J.D., Von Amerongen F.K., Magoun H.W.: An activating system in brain stem of monkey. *A.M.A. Arch. Neurol. Psychiat.* 1952, **68**, 577.

80 bis. Gastaut H. et Lammers H.J.: Anatomie du Rhinencéphale. Volume I. Masson Edit. 1961.

81. Gestenbrand F.: Das traumatishe apallishe syndrom (Bibliographie). 1 vol. Springer Verlag Ed. Wien 1967.

82. Glees P., Cole J., Whitty W.M., Cairns H.: The effects of lesions in the cingulate gyrus and adjacent areas in monkeys. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1950, **13**, 178.

83. Gomez J.A., Mettler F.A.: Effects of bilateral anterior cingulate damage in cats. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1962, **25**, 387-391.

84. Hassler R.: Rapports et discussions. 1er Congrès intern. Sc. Neurol. 1957. Bruxelles, 1-171.

85. Hanberry J.W., Ajmone-Marsan C., Dilworth M.: Path ways of non specific thalamo-cortical Projection system. *EEG Clin. Neurophysiol.* 1954, **6**, 103-118.

86. Hakim S. and Adams W.R.: The special clinical problems of symptomatic hydrocephalus with normal cerebro spinal fluid pressure ; observations in cerebro spinal fluid hemodynamics. *J. Neurol. sc.* 1965, **2**, 307.

87. Hecaen H., Ajuriaguerra J. de : Asymbolie à la douleur ; étude anatomo-clinique, ses rapports avec l'hémiagnosie douloureuse. *Sem. Hôp. Paris.* 1950, **90**, 4460-4664.

88. Herman M., Klee A., Tottey E.R.: A case of akinetic mutism. *Psychiat. Neurol.* 1962, **144**, 353-369.

89. Herman K., Turner J.W., Gillingham F.J., Gaze R.M.: Effets des lésions destructives et de l'excitation des ganglions basaux sur le mécanisme de la parole. Except. VIII, Congrès intern. Neurol. 5-10 sept. 1965, Wien.

90. Hornet Th., Ionesco I., Draghici L.: Alternances d'hypersomnie et de mutisme akinétique (thrombose des veines de Galien au cours d'une leucémie lymphoïde). *Rev. Neurol.* 1967, **116**, 673.

91. Houdart R., Mamo H.: Le mutisme akinétique (essai d'interprétation physiopathologique). *Neurochirurgie.* 1962, **5**, 129-138.

92. Ingram W.R.: Central autonomic mechanisms : Hand book of Physiology. Section 1. Section neurophysiology. vol. II. John Field Edit., Washington, 1960, chap. 27.

93. Jasper H.H.: Diffuse projection system : The integrative action of the thalamic reticular system. *E.E.G. and Clin. Neurophysiol.* 1949, **1**, 405-420.

94. Jasper H.H.: Unspecific thalamic cortical relations. Hand book of Neurophysiology. Section 1. Vol. 2, Neurophysiology. Edit. John Field. Washington, 1960, 1307-1321.

95. Jefferson M.: Altered consciousness associated with brain stem lesions. *Brain.* 1952, **75**, 55-67.

96. Jefferson J. et Johnson R.T.: The cause of loss consciousness in posterior fossa compressions. *Folia Psychiat. Neurol. et Neuro-chir. Neerlandica.* 1950, **53**, 306-320.

97. Jouvet M., Pellin B., Mounier D.: Etude polygraphique des différentes phases du sommeil au cours des troubles de conscience chroniques (coma prolongé). *Rev. Neurol.* 1961, **105**, 181-186.

98. Jouvet M., Schott B., Courjon J., Allegre C.: Documents neurophysiologiques relatifs aux mécanismes de l'attention chez l'homme. *Rev. Neurol.* 1959, **100**, 437-450.

99. Jung R. et Hassler R.: The extra-pyramidal motor system. Hand book of physiology. Section 1 neurophysiology. vol. II, chap. 25. John Field Ed. 1960, Washington.

100. Kaada R.B.: Cingulate, posterior orbital, anterior and temporal pole cortex. Handbook of Physiology. Section 1. Neurophysiology vol. II, chap. 60. John Field Ed., Washington, 1960.

101. Kapp J., Mahaley M.S., Jr., Odom G.L.: Cerebral arteral spasm : experimental evaluation of mechanical and humoral factors in pathogenesis. *J .of Neurosurg.* 1968, **29**, 4, 339-349.

102. Kelly A.H., Beaton L.E., Magoun H.W.: Mid brain mechanism for facio vocal activity. *J. Neurophysiol.* 1946, **9**, 181.

103. Kennard M.A.: The cingulate gyrus in relation to consciousness. *J. Nerv. Ment. dis.* 1955, **121**, 34-39.

104. Klee A.: Akinetic mutism : review of the litterature and report of a case. *J. Nerv. Ment. dis.* 1961, **133**, 536-553.

105. Krayenbuhl H., Siegfried J., Yasargil M.G.: Résultats tardifs des opérations stéréotaxiques dans la maladie de Parkinson. *Rev. Neurol.* 1963, **108**, 5, 485-494.

106. Krayenbuhl H.: L'anévrisme de l'artère communicante antérieure. 1 vol. Masson et Cie édit. 1959.

107. Kremer M., Russell W.R., Smyth C.E.: A mid brain syndrome following head injury. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1947, **10**, 49.

108. Kretschmer E.: Das apallische syndrom. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* 1940, **179**, 576-579.

109. Kubik C.S., Adams R.D.: Occlusion of the basilar artery. A clinical and pathological study. *Brain.* 1946, **69**, 73-121.

110. Langworthy O.R.: The neurophysiology of motivation. *J. Amer. Psychiat.* 1966, **122**, 1033-1039.

111. Lavy S.: Akinetic mutism in a case of craniopharyngioma. *Psych. Neurol.* 1959, **138**, 369-374.

112. Lazorthes G.: Le système nerveux central. 1 vol. Masson Edit. 1967.

113. Lazorthes G., Gaubert J., Poulhes J.: La distribution centrale et corticale de l'artère cérébrale antérieure ; étude anatomique et incidences neurochirurgicales. *Neurochirurgie.* 1956, **2**, 237-253.

114. Le Beau J.: Psychochirurgie et fonctions mentales. 1 vol. Masson et Cie Edit. Paris, 1954.

115. Le Beau J., Funck-Brentano J.L., Castaigne P.: Le traitement des comas prolongés. *Presse Méd.* 1958, **66**, 820-833.

116. Leonhardt K.: Das apallische syndrom. Proc. 8th Int. Congr. Neurol. 1, 75-80. Wien, 1965.

117. Lhermitte F., Gautier J.C.: Dissolutions de la conscience et comas .Etude neuropsychologique. *Ann. Biol. Clin.* 1 vol. L'Expansion Edit. 1966, 91-106.

118. Lhermitte J., Ajuriaguerra J. de, Hecaen H.: Les troubles psychiques secondaires aux lésions du mésodiencéphale. *Encéphale.* 1942-1945, **35**, n° 2, 3, 4 ; 49-80.

119. Lhermitte F., Gautier J.C., Marteau R., Chain F.: Troubles de la conscience et mutisme akinétique ; étude anatomo-clinique d'un ramollissement para-médian, bilatéral du pédoncule cérébral et du thalamus. *Rev. Neurol.* 1963, **109**, 115-131.

120. Lindsley D.B., Bowden J.W., Magoun H.W.: Effets upon EEG of acute injury to brain stem activating system. *EEG Clin. Neurophysiol.* 1949, **1**, 475-486.

121. Lindsley D.B., Schreiner H.C., Knwoles B.D., Magoun HW. Behavioral and EEG changes following chronic brain stem lesions in the cat. *EEG and Clin. Neurophysiol.* 1950, **2**, 483.

122. Loeb C.: Electroencéphalographic changes during the state of coma. *EEG Clin. Neurophysiol.* 1958, **10**, 589.

123. Loeb C., Garello L., Mastropaolo C.: Aspetti clinici di alcuni particolari stati di perdita di coscienza. A proposito del cosidetto « mutismo-acinetico ». *Arch. Patol. Neurol. Psychiat.* 1960, **21**, 1-16.

124. Longman J., Tenutto A.R.: Mutismo acinetico. *Arq. Neuro. psychiat.* 1956, **14**, 213-225.

125. Lundervold A.: Electroencéphalographic changes in a case of acute anoxia unconscious for about 3 years. *EEG Clin. Neurophysiol.* 1954, **6**, 311-315.

126. Mac Kintosh T.F.: Akinetic mutism following coal-gas poisoning with subsequent recovery. *Postgrad. Med. Journ.* 1965, **41**, 567-573.

127. Mac Kissock W. et Paine P.W.E.: Primary tumors of the thalamus. *Brain.* 1958, **81**, 1, 41-63.

128. Mac Lean P.D.: The limbic system (visceral brain) and emotional behaviour. *A.M.A. Arch. Neurol. Psych.* 1955, **73**, 130-134.

129. Mac Lean P.D.: Le système limbique du point de vue de la self protection et de la conservation de l'espèce. Physiologie et pathologie du rhinencéphale. .II vol. Masson et Cie. 1960, 110-126.

130. Mac Lean P.D.: Limbic system (visceral brain) in relation to central gray and reticulum of brain stem. *Psychosomatic Med.* 1955, **17**, 355-366.

131. Magoun H.W.: Le cerveau éveillé. 1 vol. P.U.F. Paris. 1949.

132. Magoun H.W.: The ascending reticular activating system. *A. Res. Nerv. Ment. dis.* 1952, **30**, 480-496.

133. Magoun H.W. et Rhines : Inhibitory mechanisms in bulbar reticular formation. *J. Neurophysiol.* 1946, **9**, 165-171.

134. Martin J.P.: Consciousness and its disturbances considered from neurological aspect. *Lancet.* 1949, **1-6**, 48-53.

135. Mason-Browne N.L.: Alteration of consciousness tumors of reticular activiting system. *A.M.A. Arch. Neurol. Psychiat.* 1956, **76**, 380-387.

136. Mathieson G.M.B., Ch. B. and Jersy Olzewski Ph. D.: Central pontine myelinolysis with others cerebral changes. A report of 2 cases. *Neurology.* 1960, **10**, 345-354.

137. Messert B., Henne T.K., Langheim W.: Syndrome of akinetic mutism associated with obstructive hydrocéphalus. *Neurology.* 1966, **16**, 635-649.

138. Messimy R., Da Lage C., David M., Harispe L.: Mutisme akinétique avec rigidité décérébrée par thrombose vertébro-basilaire ; confrontation clinique et anatomo- pathologique. *Rev. Neurol.* 1966, **115**, 10-15-1028.

139. Meyer J.S., Barron D.W.: Apraxie of the gait, a clinico-physiological study. *Brain.* 1960, **83**, 261.

140. Nielsen J.M.: The cortical components of akinetic mutism. *J .Nerv. Ment. disease.* 1951, **114**, 459-461.

141. Nielsen J.M.: Wernickes' Encephalopathy ; correlations of sites of lesions with symptomatology. *J. Nerv. Ment.* disease. 1953, **118**, 429-434.

142. Nielsen J.M., Jacobs L.L.: Bilateral lesions of the anterior cingulate gyri. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.* 1951, **16**, 231-234.

143. Olds J. et Milner P.: Positive reinforcement produced by electrical stimulation of septal area and other region of rat Brain. *J. comp. Physiol. Psychol.* 1954, **47**, 419-427.

144. Paillas J.E., Sedan R., Bonnal J.: Rôle des artères cérébelleuses supérieures dans les compressions de la fosse postérieure. *Marseille Chir.* 1966, **1**, 18.

145. Parhon-Stefanesco C., Botez M.I.: Contribution à l'étude de l'historique du syndrome du mutisme akinétique. *Rev. Roum. Neurol.* 1965, **2**, 347-350.

146. Parker S.W., Feldman S.M.: Effects of mesencephalic lesions in feeding behaviour in rats. *Exp. Neurol.* 1967, **17/3**, 313-326.

147. Papez J.W.: A proposed mechanism of emotions. *Arch. Neurol. Psychiat.* 1937, **38**, 725-743.

148. Pellin B.: Sommeil et comas ; étude polygraphique des différentes phases du sommeil dans les troubles de conscience chroniques. Thèse Méd. Lyon. 1960, n° 249.

149. Penfield W., Welck K.: The supplementary motor area of the cerebral cortex. A clinical and experimental study. *A.M.A. Arch. Neurol. and Psychiat.* 1951, **66**, 289.

150. Pool J.L.: Aneurysms of the anterior communicating artery bifrontal craniotomy and routine use of temporary clips. *J. Neurosurg.* 1961, **18**, 98-111.

151. Pribam K.M., Fulton J.: An experimental critic of the effets of anterior cingulate ablations in Monkeys. *Brain.* 1954,**77**, 34.

152. Rabending G., Krenz M., Koch R.D.: Akinetischer mutismus bei fettembolie. *ZBL Chir.* 1963, **88**, 2029-2033.

153. Ranson S.W.: Somnolence caused by hypothalamic lesions in monkeys. *Arch. Neurol. Psych.* 1939, **41**, 1-23.

154. Ranson S.W., Ingram W.R.: Catalepsy caused by lesions between the mamillary bodies and third nerve in the cats. *Am. J. Physiol.* 1932, **101**, 690-696.

155. Richter R.B., Traut E.F.: Chronic encephalitis ; pathologic report of a case with protracted somnolence. *Arch. Neurol. Psychiat.* 1940, **44**, 848-866.

156. Riser M., Géraud J.. Rascol A., Valdiguie P.: Hémorragie mésodiencéphalique avec troubles de la conscience et coma terminal. *Rev. Neurol.* 1957, **96**, 252-256.

157. Rosadini G., Gentilomo A.: Quadri EEG di sonno della sindromi apallica. *Riv. di Neurol.* 1967, **37**, 469-476.

158. Rosadini G., Rossi G.F.: On the suggested cerebral dominance for consciousness. *Brain.* 1967, **90/1**, 101-112.

159. Ross-Dugan J.K. et Richland K.J.: Experimental demonstration of akinetic mutism. Honolulu. April 1966 (cité par Adametz).

160. Rossi G.F.: A hypothesis on the neurol. basis of consciousness. *Acta neurochir.* 1964, **12**, 187-197.

161. Rubins J.L. et Friedman E.D.: Asymbolia for pain. *A.M.A. Arch. Neurol. Psychiat.* 1948, **60**, 554-573.

162. Russel-Brain W.: The cerebral basis of consciousness. *Brain.* 1950, **73**, 465-479.

163. Russel-Brain W.: The physiological basis of consciousnesse; a critical review. *Brain.* 1958, **81**, 426-455.

164. Sanguineti J. et Papo J.: Il mutismo acinetico contributio anatomo-clinico e considerazioni fisiopatologiche. *Arch. Psicol. Neurol. Psychiat.* 1958. **19**, 63-81.

165. Schreiner L., Rioch D., Petchel C., Masserman J.M.: Behavioral changes following thalamic injury in cats. *J. of Neurophysiol.* 1953, **16**, 234.

166. Schullman S.: Bilateral symetrical degeneration of the thalamus. *J. Neuropath. exp. Neurol.* 1956, **15**, 208-209.

167. Schwartz B.: Hemispheric dominance and consciousness. *Acta Neurol. Scand.* 1967, **43**, 513-525.

168. Schwartz B.: Troubles de la conscience dans les accidents cérébro-vasculaires. *Psychiat. Neurol.* 1967, **154**, 230-242.

169. Schwalb R.S., England A.C., Peterson E.: Akinesis in Parkinson's disease. *Neurology.* 1959, **9**, 65-72.

170. Showers M.J., Crosby E.C.: Somatic and visceral responses from the cingulate gyrus. *Neurology.* 1958, **8**, 561-565.

171. Silverstein A.: Acute infarctions of the brain stem in the distribution of the basilar extery. *Confin. Neurol.* 1964, **24**, 37-61.

172. Simeone F.A., Ryan K.G., Cotter J.R.: Prolonged experimental vasospasm. 1968, **29/4**, 357-366.

173. Skultety F.M.: Mutism in cats with rostral midbrain lesions. *A.M.A. Arch. Neurol.* 1965, **12**, 211-225.

174. Skultety F.M.: Behavioral effects of destructive lesions of periaqueductal grey matter in adult cats. *J. comp. Neurol.* 1958, **110**, 337.

175. Skultety F.M. et Chamberlain M.S.: The effects of lateral midbrain lesions on evoked behavioral responses. *AMA Arch. Neurol.* 1965, **15**, 438-443.

176. Sloan N., Kaada B.R.: Effects of anterior limbic stimulation on somato-motor and electro-cortical activity. *J. Neurophysiol.* 1953, **16**, 203-220.

177. Smith S.: An investigation and survey of 27 cases of akinesis with mutism (stupor). *J. Ment. Science.* 1959, **105**, 1088-1094.

178. Sours J.A.: Akinetic mutism simulating catatonic schizophrenia. *Amer. J. Psychiat.* 1962, **119**, 451-455.

179. Sprague J.M., Lewitt M., Robson K., Liu C.N., Stellar E., Chambers W.W.: A neuro anatomical and behavioral analysis of the syndroms resulting from midbrain lemniscal and reticular lesions in the rat. *AMA Arch. Ital. Biol.* 1963, **101**, 225-295.

179 bis Sprague J.M., Chambers W.W. and Stellar E.: Attentive, Affective and Adaptative Behavior in the Cat. *Science.* 1961, **133**, 165-173.

180. Sprague J.M.: Visual, acoustic and somes thesics deficits in the cats after cortical and midbrain lesions. « The thalamus » : D .Purpura et M.D. Yahr Edit. 1 vol. Columbia University Press, New York et Londres. 1965, 391-417.

181. Stellar E.: Handbook of physiology, section 1 : Drive and motivation, neurophysiology. Volume III. J. Field, H.W. Magoun, V.E. H322. Edit. Washington American physiological society. 1960, 1501-1527.

182. Stériade H., Botez M., Petrovici I.: On certains dissociations of consciousness levels within the syndrome of akinetic mutism. *Psychiat. Neurol.* 1961, **141**, 38-58.

183. Strich S.: Altered states of consciousness due to white matter degeneration. I. Cong. Intern. Sci. Neurol. 21/28 Jul. 1957. Bruxelles, 111-114.

184. Strich S.: Diffuse degeneration of the cerebral white matter in severe dementia following head injury. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1956, **19**, 163-185.

185. Sutter J.M., Bardenat C., Phéline C., Coundray J.L.: La catatonie post-traumatique ; ses rapports avec les « états de décérébration » et les « comas prolongés ». *Rev .Neurol.* 1959, **101**, 524-535.

186. Taren J.A.: Anatomical pathways related to the clinical findings in aneurysm of the anterior communicating artery. *J. of Neurol. Neurosurg. and Psychiat.* 1965, **28**, 228-234.

187. Thomson G.N. et Nielsen J.M.: Area essential to consciousness. Cerebral localisation of consciousness as established by neuropathological studies : scientific exhibit. *J.A.M.A.* 1948, **137**, 285.

188. Tissot R., Monnier M.: Dualité du système thalamique de projection diffuse. *EEG clin. Neurophysiol.* 1959, **11**, 6.

189. Traut E.F.: The case of Patricia Mac-Guire. *J. Amer. Med. Ass.* 1935, **104**, 1210.

190. Trillet M.: L'encéphalopathie post-traumatique, comas prolongés et mort du cerveau. *J .Méd. Lyon,* 1961. **987**, 631-655 ; **988**, 705-761 ; **992**, 1037-1083.

191. Vahia N.S.: Stupor lasting more than seven years with recovery. A case report. *Amer. J. Psychiat.* 1955, **4**, 302-303.

192. Vigouroux R., Naquet R.: Essai d'interprétation de la physiologie du rhinencéphale. Physiologie et pathologie du rhinencéphale. II vol. Masson Edit. 1960, 245-262.

193. Vigouroux R., Naquet R., Baurand C., Choux M., Salomon G., Khalil R.: Evolution électro-radio-clinique de comas graves prolongés post-traumatiques. *Rev. Neurol.* 1964,

194. Vitale A.: Mutismo acinetico in un caso di lesione circoscritta monolaterale della regione pallido-talamica con attivita elettroencefalografica di tipo « cerveau isolé ». *Min. Neurochir.* 1964, **8**, 45-52.

195. Vonderahe A.R.: Anatomic basis of emotion. *Ohio State M.J.* 1943, **39**, 325-330.

196. Walter W.G., Griffith M.G., Nevin S.: The electroencephalogramme in a case of pathological sleeps due to hypothalamic tumor. *Brit. Med. J.* 1939, **1**, 107.

197. Ward A.A. Jr: The anterior cingulate gyrus and personality. *A. Research Nerv. and Ment. dis. Proc.* 1947, **27**, 438-445.

198. Ward A.A. Jr: The cingulate gyrus ; Area 24. *J. Neurophysiol.* 1948, **11**, 13-23.

199. Ward A.A. Jr, Mc Culloch W.S.: The projection of the frontal lobe on the hypothalamus. *J. Neurophysiol.* 1947, **10**, 309-314.

200. Weinstein E.H., Kahn R.L., Slote W.H.: Withdrawal, inattention and pain asymbolia. *AMA Arch. Neurol. Psychiat.* 1955, **74**, 235.

201. Wilkins R.H., Alexander J.A., Odom G.L.: Intracranial arterial spasm : A clinical analysis. *J. of Neurosurg.* 1968, **29**, 121-134.

202. Wilkins R.H., Silver D., Odom G.L.: The role of circulating substances in intra-cranial arterial spasm : serotonin and histamine. *Neurology.* 1966, **16**, 482-490.

203. Williams D., Parsons-Smith G.: Thalamic activity in stupor. *Brain.* 1951, **74**, 377-398.

204. Wilson-Kinnier S.A.: Pathological laughing and crying. *J. Neurol .and Psychopath.* 1924, **4/16**, 299-332.

205. Yakovlev P.I., Locke J. et Angevine Jr B.S.: The limbus of the cerebral hemisphere, limbic nuclei of the thalamus and the cingulum bundle. In « The Thalamus » de Purpura D.P. et Yahr M.D. 1 vol. Columbia University Press. New York et Londres. 1966, 77-91.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 15

Rappel historique 17

Observations personnelles 24

Revue de la littérature 37

Clinique 63

Formes cliniques 73

Identification lésionnelle 87

Electroencéphalogramme 103

Pathogénie 107

Applications thérapeutiques 125

Conclusions 131

Bibliographie 135